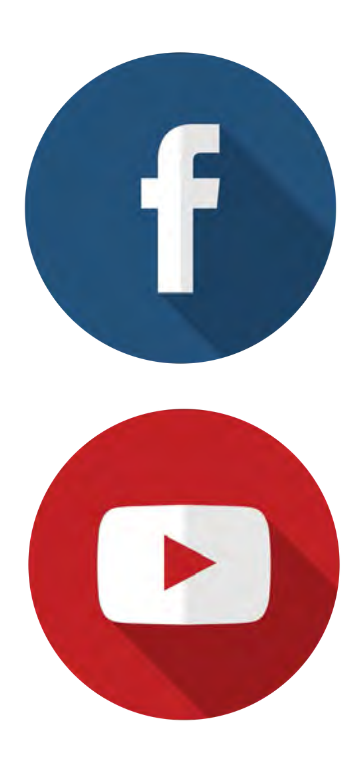
In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful



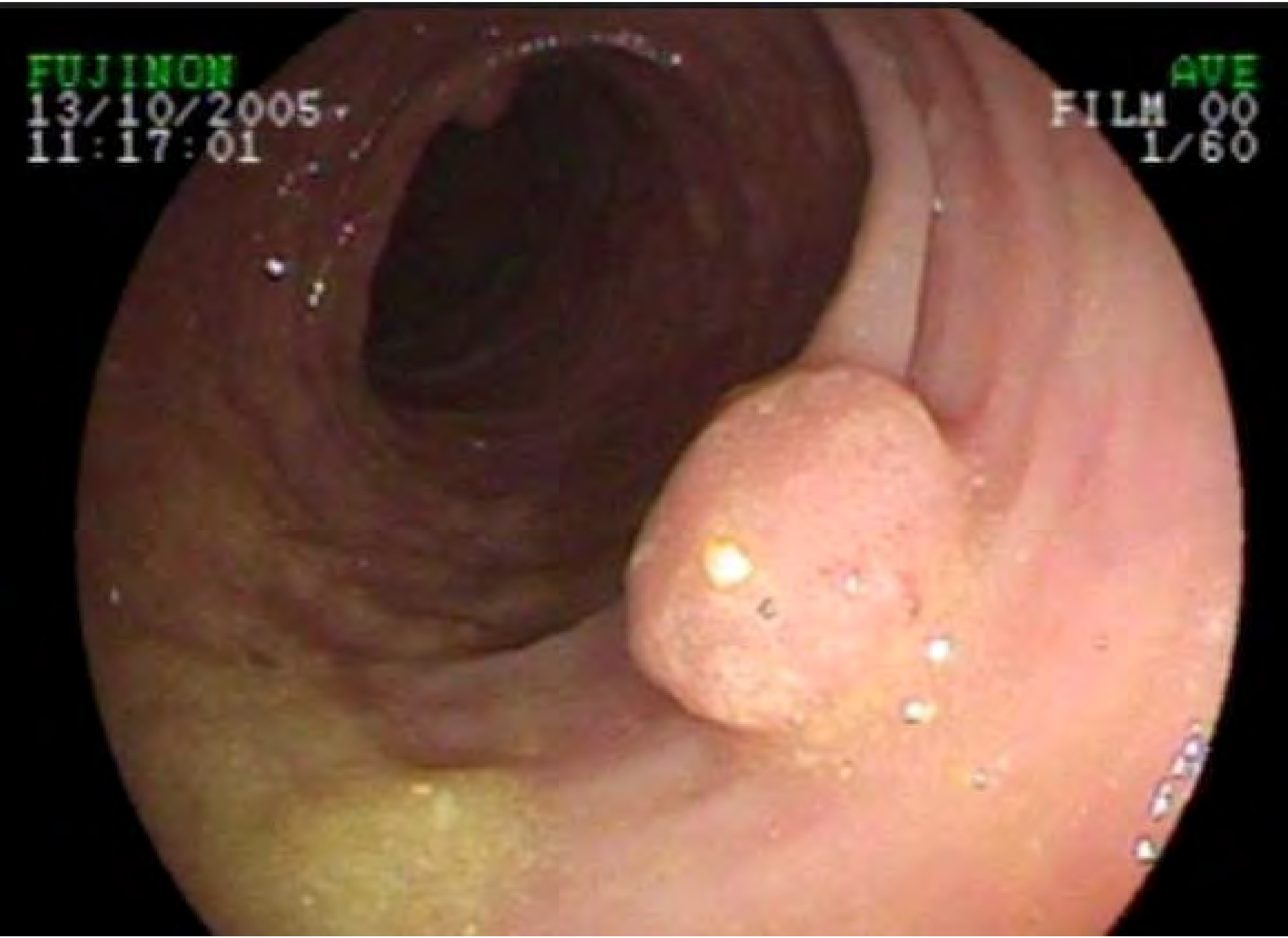




POLYPES-POLYPOSES DIGESTIVES

Pr :A.BALAMANE

- Introduction
- Classification
- Adénomes sporadiques
  - Définition
  - Épidémiologie
  - Anatomopathologie
  - Étiopathogénie
  - Manifestations cliniques
  - Évolution
  - TRT -surveillance
- Polypes non néoplasiques


FUJINON
13/10/2005
11:17:01
AVE
FILM 00
1/60

Définition :

Lésion macroscopique circonscrite faisant saillie dans la lumière du tube digestif.

Elle peut être sessile ou pédiculé;unique ou multiple

Domines essentiellement par :

Adénomes sporadiques

Les polyposes adenomateuse

La plus part d'entres elles sont héréditaires, et sont associés à un risque élevé de KC

Les avancées génétiques : meilleure compréhension

Les adénomes sporadiques

II /*CLASSIFICATION*

1. Polypes adenomateux

Bénin: Adénomes = 80%

- *Tubuleux*
- *Villeux*
- *Tubulo-villeux*

Malin :Carcinome

- *Cancer non invasif :*
  - *CIS*
  - *C.Intra muqueux*
- *Cancer invasif :*
  - *Atteinte de la musculaire muqueuse*

2/Polypes non adenomateux

Développés au dépend de la Muqueuse

- ***Polype hyperplasique***
- ***P.juvénile***
- ***Peutz Jeghers***
- ***Inflammatoire***
  - » ***MICI***
  - » ***Parasitaire***
  - » ***infection bactérienne***

Développés au dépend de la sous muqueuse

- *Carcinoïdes*
- *Lipome*
- *Polypes lymphoïdes*
- *Pneumatose kystique intestinale*
- *Colite kystique profonde*

Définition de l'adénome

Tumeur bénigne épithéliale se développant à partir des glandes mucipares du colon

Lésion dysplasique → CCR

B/EPIDEMIOLOGIE:

Prévalence élevée

sujet avec histoire F de CCR ou adénome

sujets âgés >60 ans

- *Population à faible risque CCR <12%*

  à risque moyen 20 - 30%

  Risque élevé 50-60%

- *La prévalence est corrélée au niveau socio-économique*

C / ANATOMOPATHOLOGIE :

– ***1 /Macroscopique :***

Localisation

Colon gauche +++

Sigmoïde +++

Rectum +++

Sujets âgés >60 ans localisation plutôt proximale

LA TAILLE :

- ***< 1cm : P de petite taille***
- ***1-2cm : P de taille moyenne***
- ***>2cm : P de grande taille***

Taille ↑ avec l 'âge

- *Dans les pays à haute prévalence de CCR, les adénomes ont 1 taille ↑*
- *La plupart des adénomes ont 1 taille <1cm*

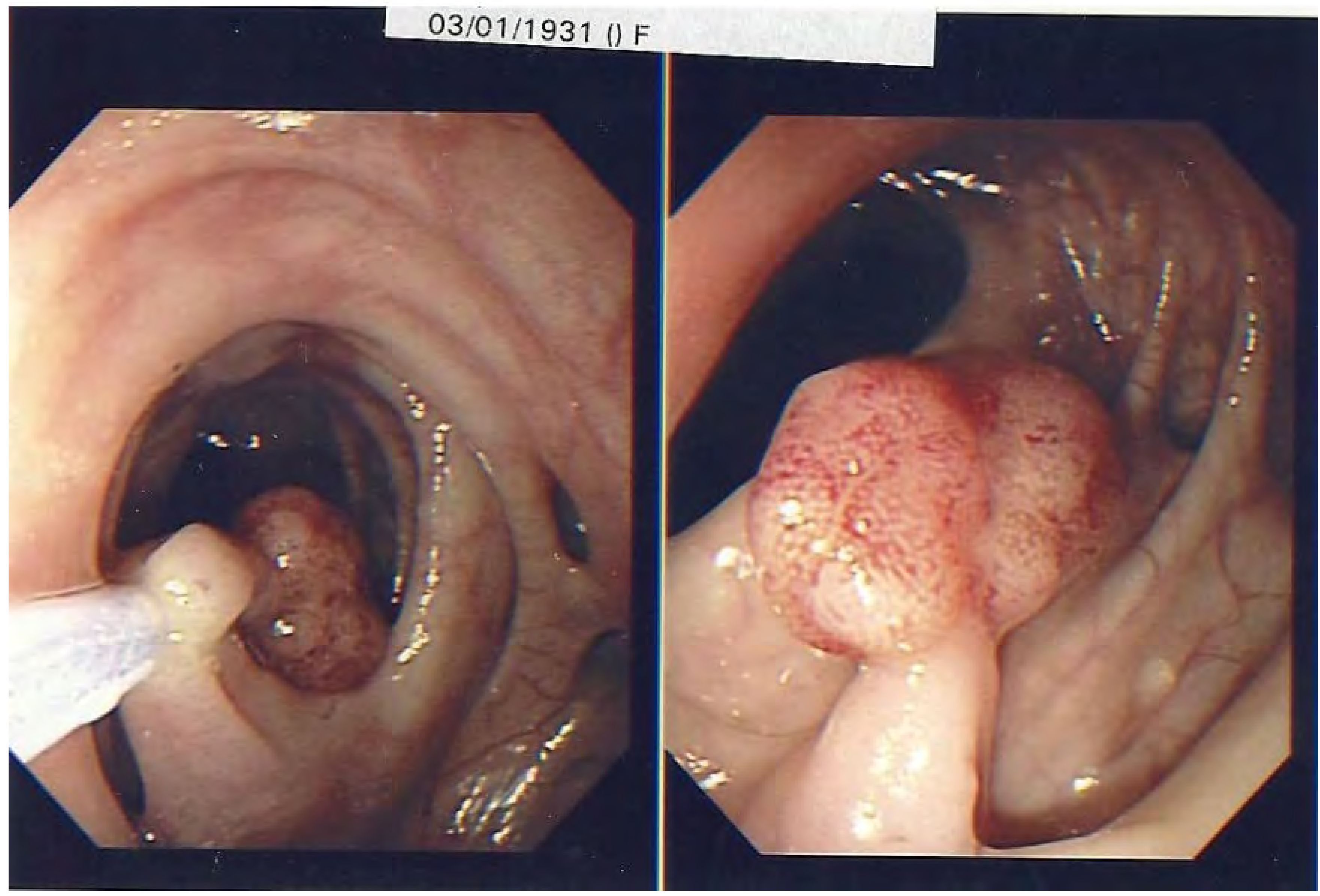
MORPHOLOGIE ET NOMBRE

- ***Unique : 2/3***
- ***Multiples : 1/3***

- ***Pédiculé : 2/3***
- ***Sessile : 1/3***
- ***Polype plan***
- ***P. villeux :sessile 30%***

  molle ,chevelu en choux fleur ,friable

Polype pédiculé



Polype sessile

A 27/06/1934

Crédit photo: Hôpital Tenon


FUJINON
22/01/02
15:30
AVE
FILM 00

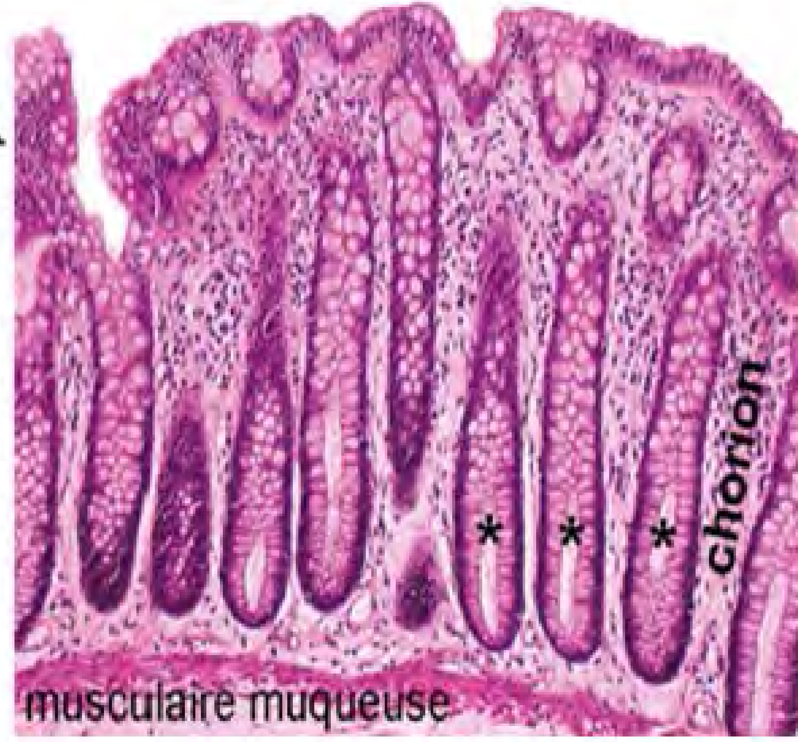

FUJINON
29/11/01
11:30
AVE
FILM 00


FUJINON
30/11/01
10:34
AVE
FILM 00

Histologie

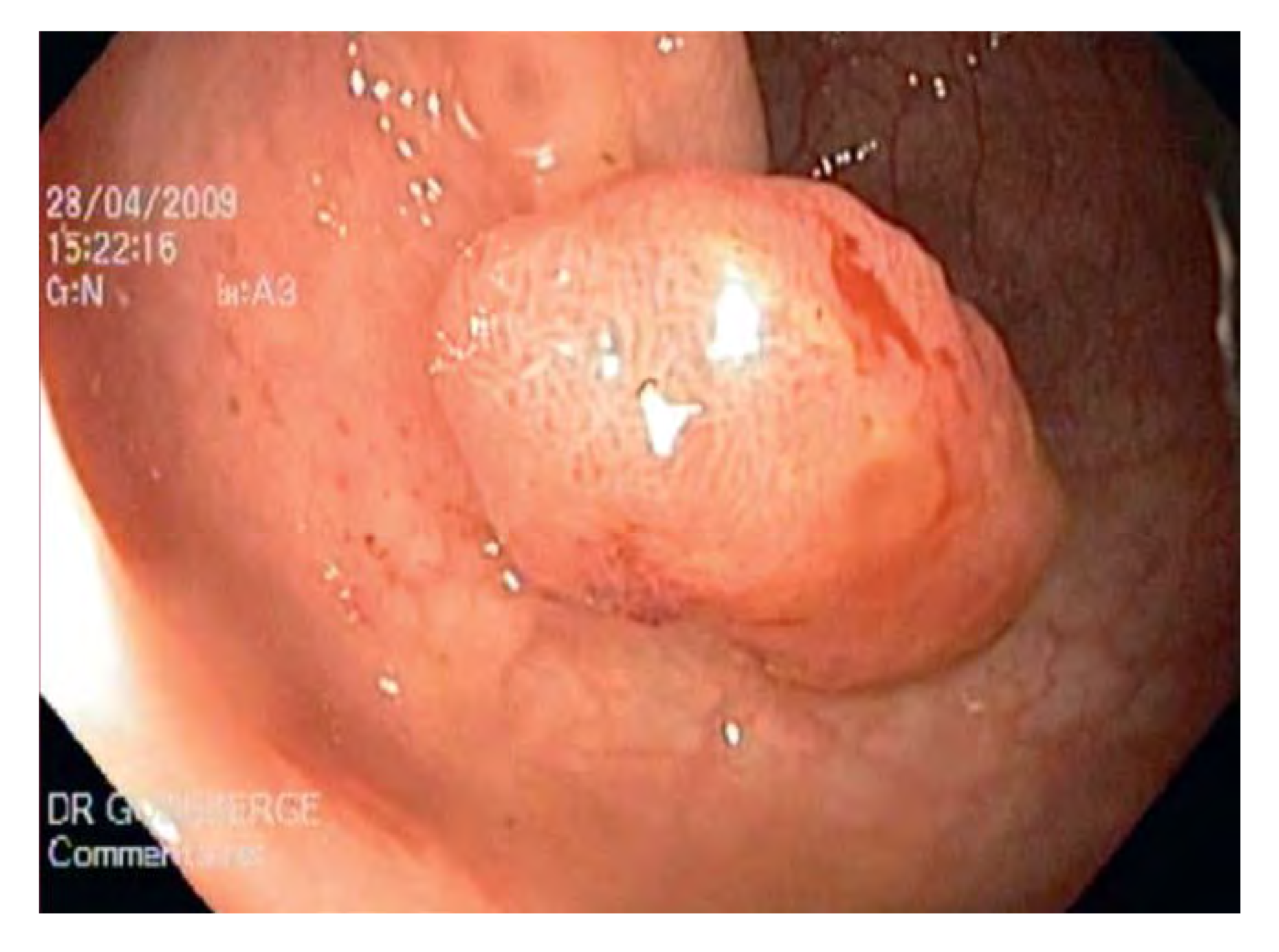
Les astérisques représentent des glandes de Lieberkühn
Source : Dominique Wendum

muqueuse
sous-muqueuse
musculeuse



2/Microscopique

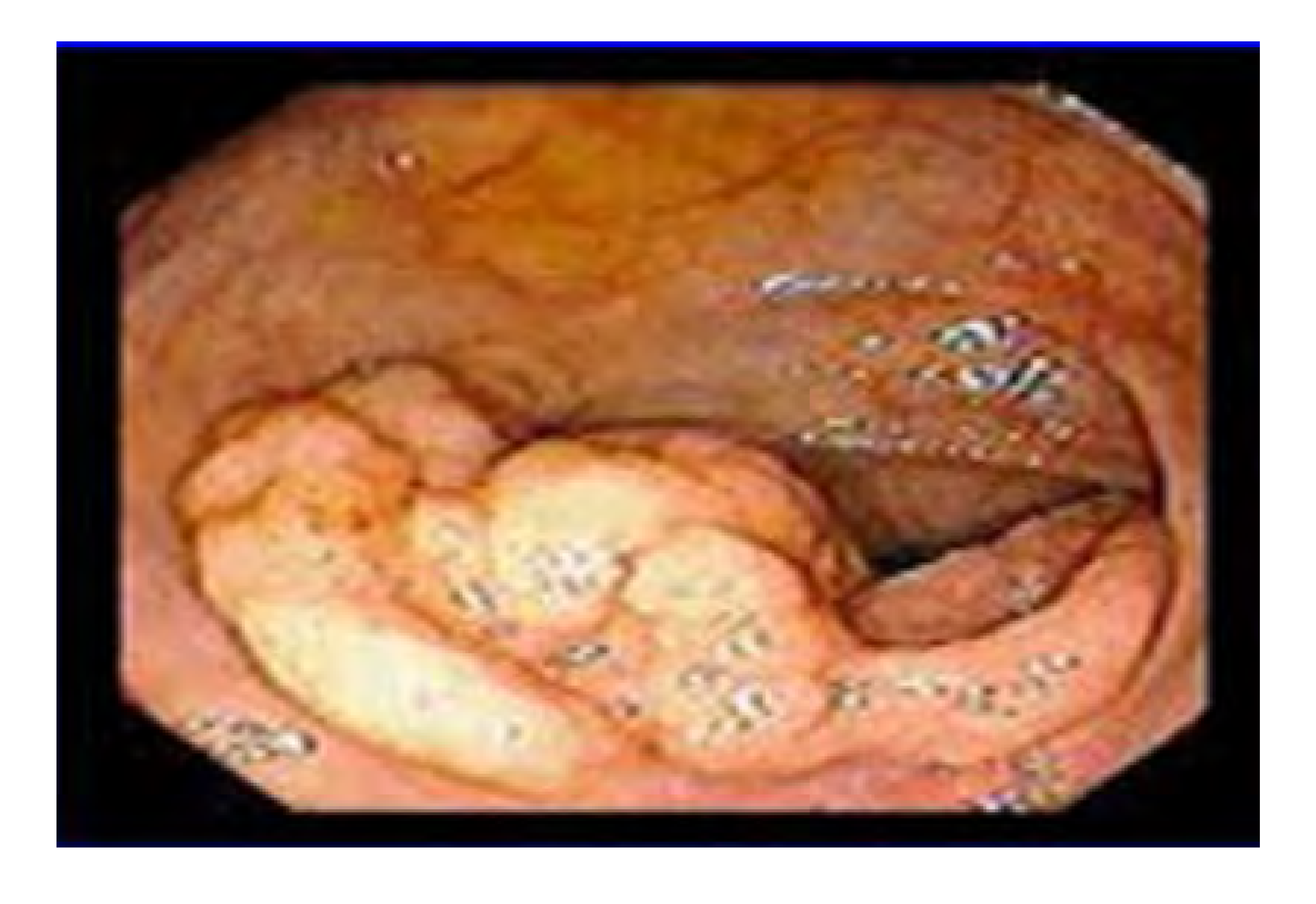
- *a/ Les adénomes st classés en 3 s/groupes* ***Adénomes tubuleux*** *(75%)*
  - *glandes ramifiées*
    - » *Étroitement tassées*
    - » *Régulières ou bourgeonnantes*
    - » *Sans dilatation kystique*
  - *>80% des glandes sont ramifiés*
  - *Souvent petites*
  - *Expriment une* ***faible*** *dysplasie*


28/04/2009
15:22:16
G:N

– ***Adénomes Villeux : (5%)***
  - *Digitations munies d '1 axe de chorion recouvert d '1 épithélium dysplasique dont la base est proche de la musculaire muqueuse*
  - *>80% des glandes sont villiformes*
  - *Larges : grande taille*
  - *Expriment 1 dysplasie* ***sévère***

– ***Adénomes Tubulo-villeux : 20%***

Englobent les caractéristiques histologiques des 2 types



Nouvelles entités

Lésions non polypoides

Adénome plan

Cryptes aberrantes

Lésions polypoides

polypes festonnés

Adénomes plans:

– *Individualisés par Muto en 1985*

Elles sont définis par leur faible hauteur et leur diamètre

proportionnellement plus large(plus de deux fois la hauteur de la lésion)

Lésion légèrement élevée IIa

plane IIb

déprimée IIc

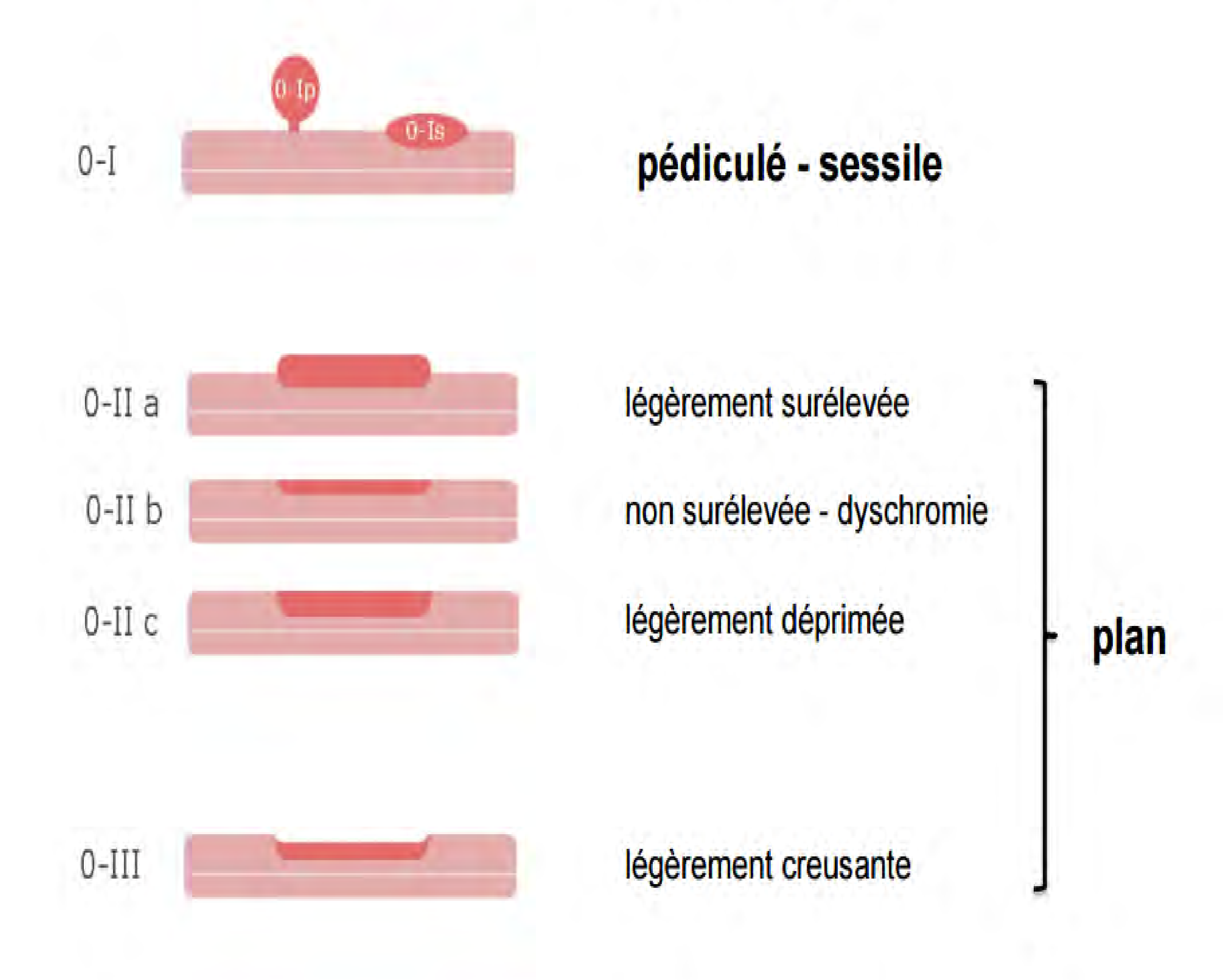
Le risque moyen de dégénérescence est de 13%

Facteurs géographiques

endoscopiques

taille de la lésion

Classification morphologique

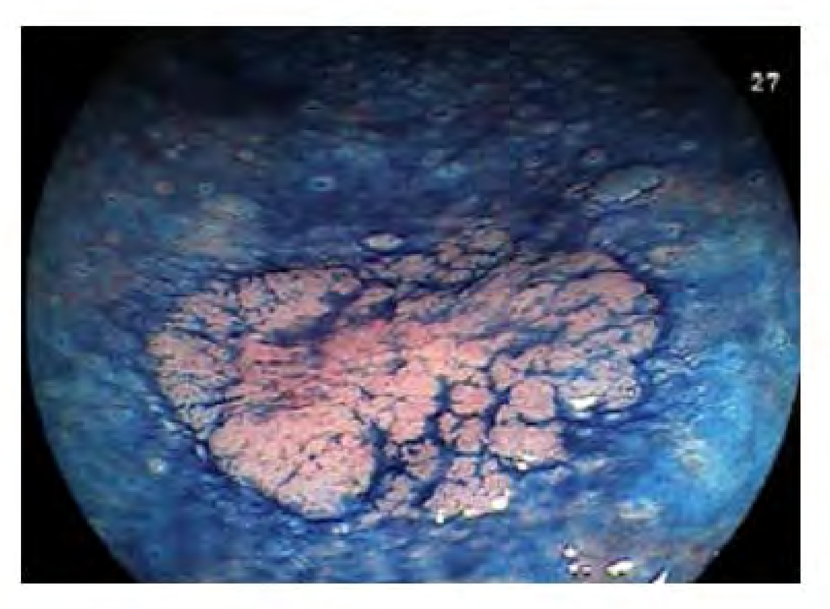


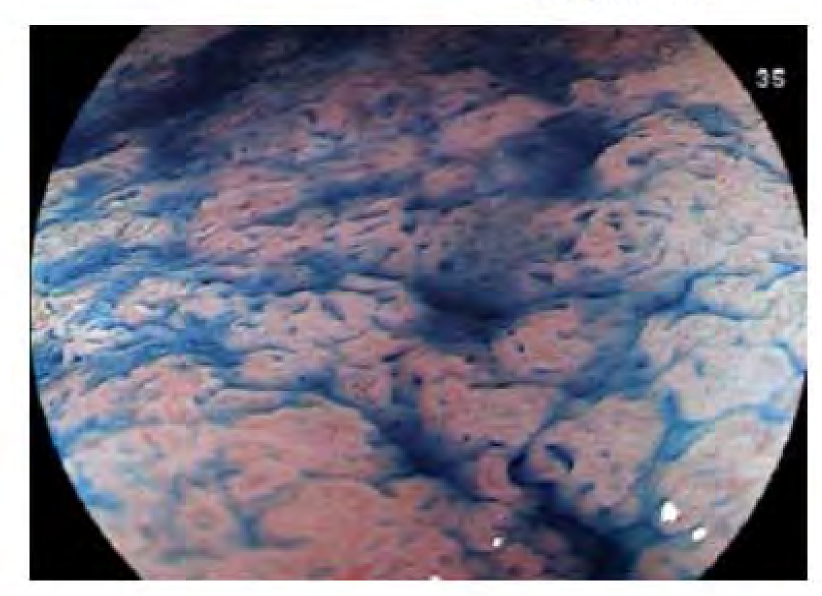
Chromo-endoscopie

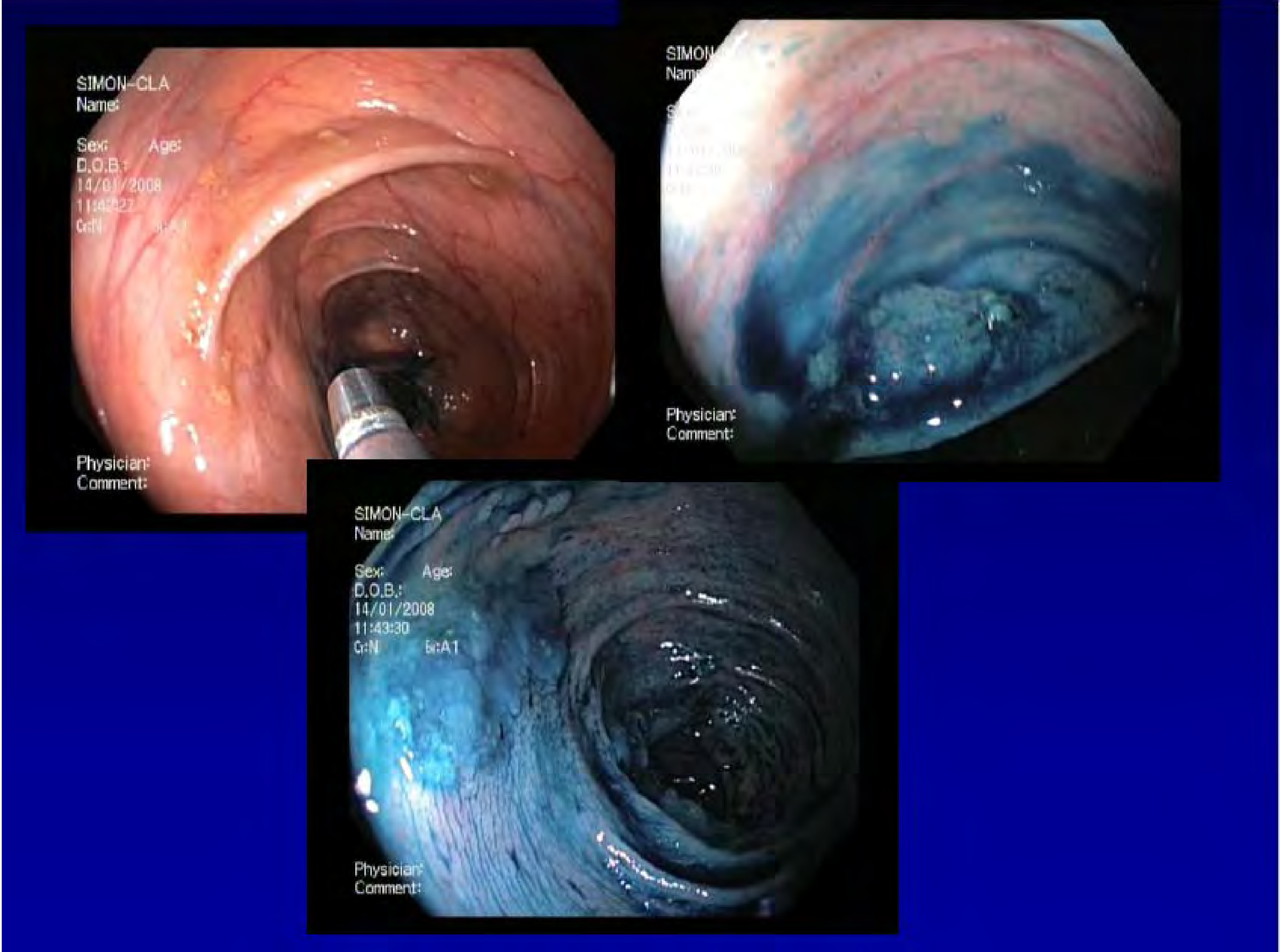
Polype plan

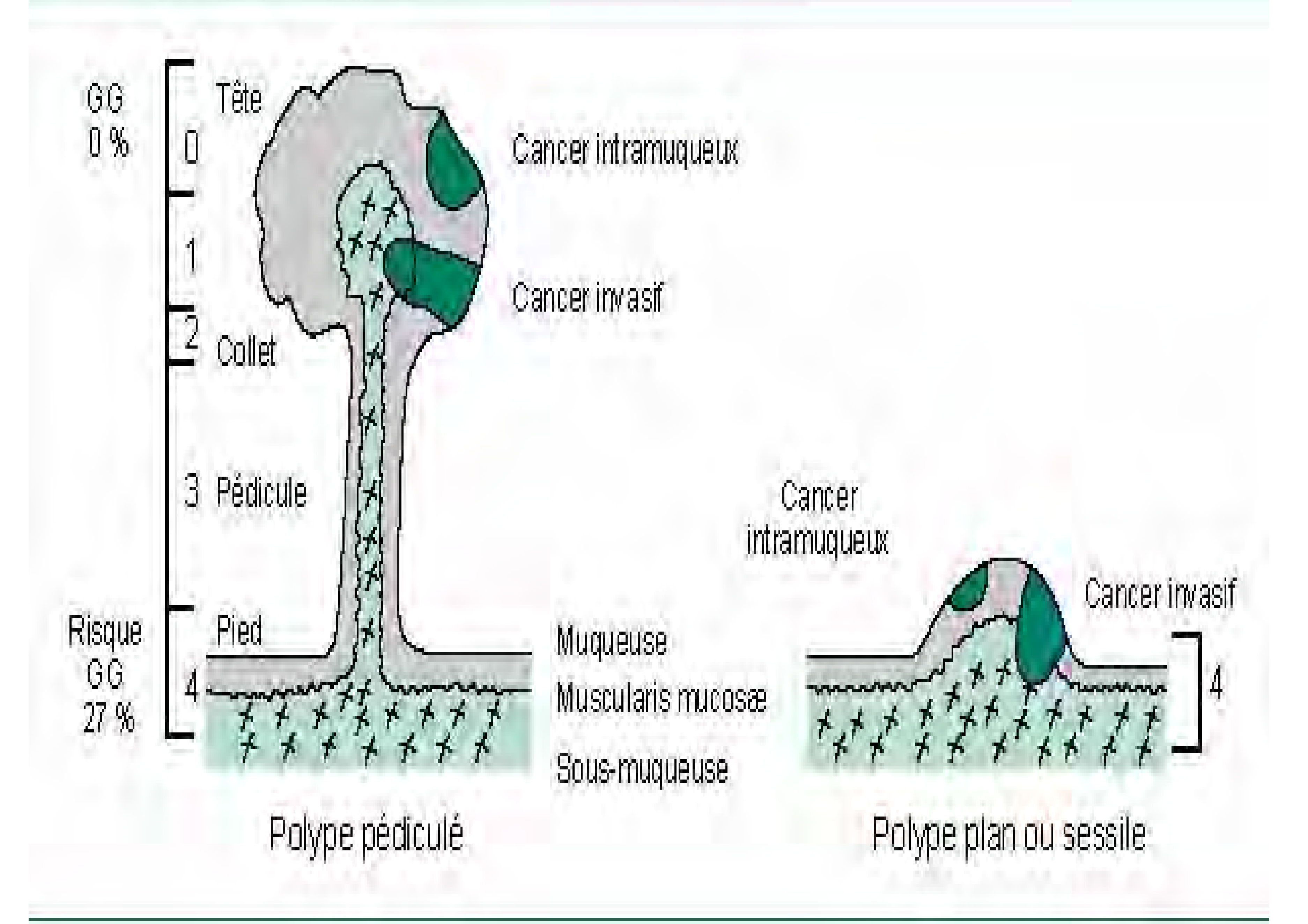


Crédit photo: SFED






SIMON-CLA
Name:
Sex: Age:
D.O.B.:
14/01/2008
Physician:
Comment:
Physician:
Comment:
SIMON-CLA
Name:
Sex: Age:
D.O.B.:
14/01/2008
11:43:30
C:N
Physician:
Comment:


GG
0 %
Tête
0
1
2
Collet
3 Pédicule
Pied
4
Risque
GG
27 %
Cancer intramuqueux
Cancer invasif
Muqueuse
Muscularis mucosæ
Sous-muqueuse
Polype pédiculé
Cancer
intramuqueux
Cancer invasif
4
Polype plan ou sessile

Cryptes aberrantes :

= *Lésion pré néoplasique*

Se traduisent par un aspect élargi et déformé des cryptes

Mieux vus après coloration (bleu Methylène)

et à l 'examen à la loupe ou à l 'endoscopie à optique grossissante

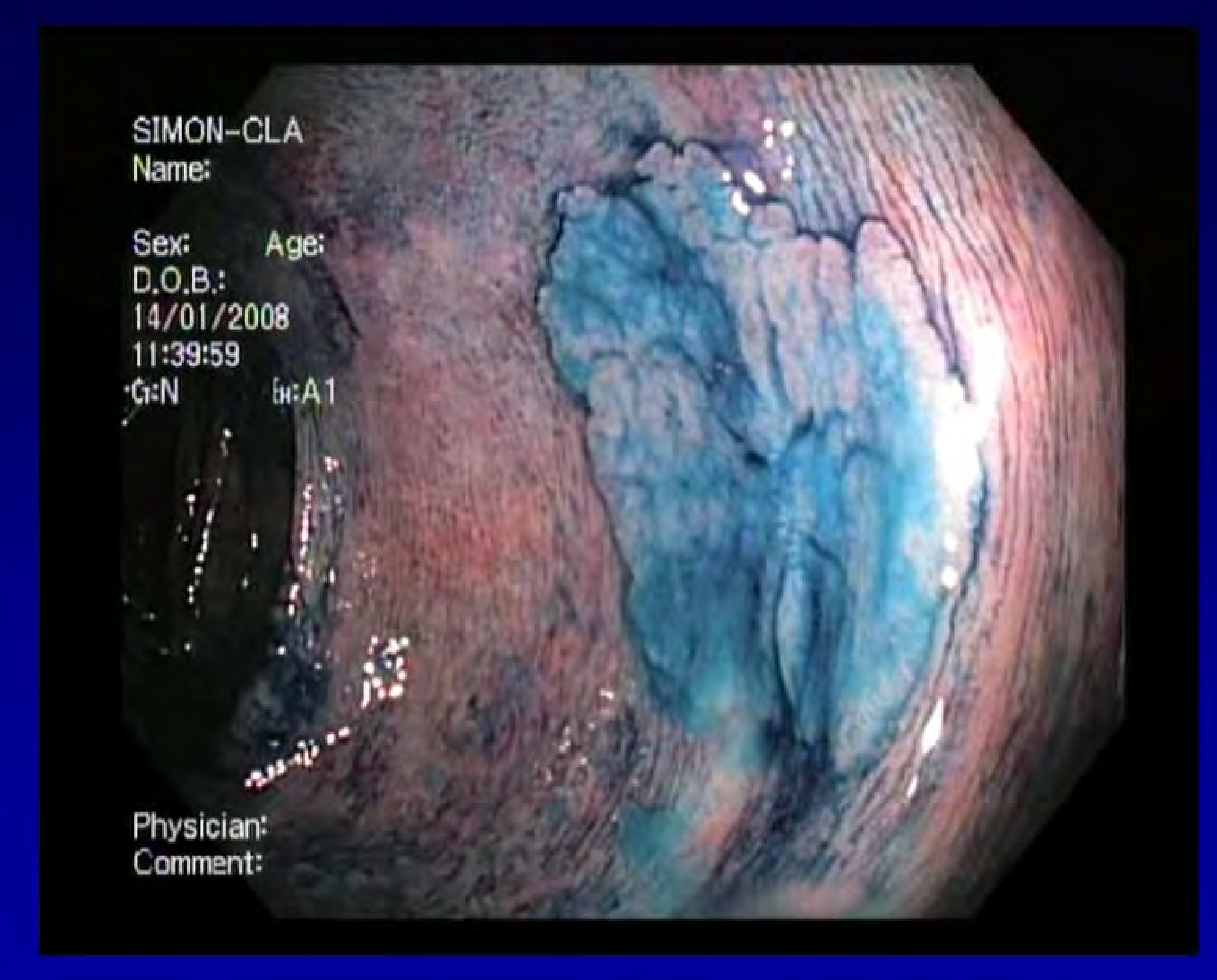
- *Histologie: 2 formes*
  - *Type hyperplasique*
  - *Type adénomateux*

Les polypes festonnés

Ils sont la conséquence d'une augmentation du turn-over cellulaire associée à une migration retardée des cellules de la base des cryptes vers la surface muqueuse
Ils sont habituellement sporadiques

Peuvent être associés a une polypose ou à des adénomes

Histologie : 2 formes essentielles
Type hyperplasique <5mm potentiel malin nul
Type adenomateux >1cm potentiel malin élevé


SIMON-CLA
Name:
Sex: Age:
D.O.B.:
14/01/2008
11:39:59
Physician:
Comment:

Etiopathogénie :

Histogènese:

Le polype adénomateux

- *Serait la résultante d'1 anomalie du processus normal de prolifération cellulaire et d'apoptose*
- *L'aberration apparaît initialement au niveau d'1 crypte où la prolifération cellulaire normalement confinée au 1/3 < de la crypte, s 'étend tout au long de celle-ci aboutissant à l'adénome*

Facteurs étiologiques

Nombreux facteurs ont été mis en exergue:

Facteurs environnementaux

Conditions pathologiques associées

Facteurs génétiques

***Facteurs environnementaux* :**

Le risque d 'adénome est augmenté

- *Alimentation riche en graisse*
- *Consommation excessive d'alcool*
- *Obésité*
- *Tabagisme*

Facteurs protecteurs

- *Alimentation à base de fibres*
- *Alimentation végétale*
- *Hydrates de carbone*
- *Consommation importante de folate*
- *Activité physique importante*
- *Aspirine, autres AINS*

Conditions associées aux polypes adénomateux

Polypes au niveau des sites d 'urétérosigmoidostomie

Acromégalie

Bactériémie à streptococcus bovis

SKIN Tags (lésions cutanées)

Athérosclérose et cholestérol

Cholécystectomie

Facteurs génétiques

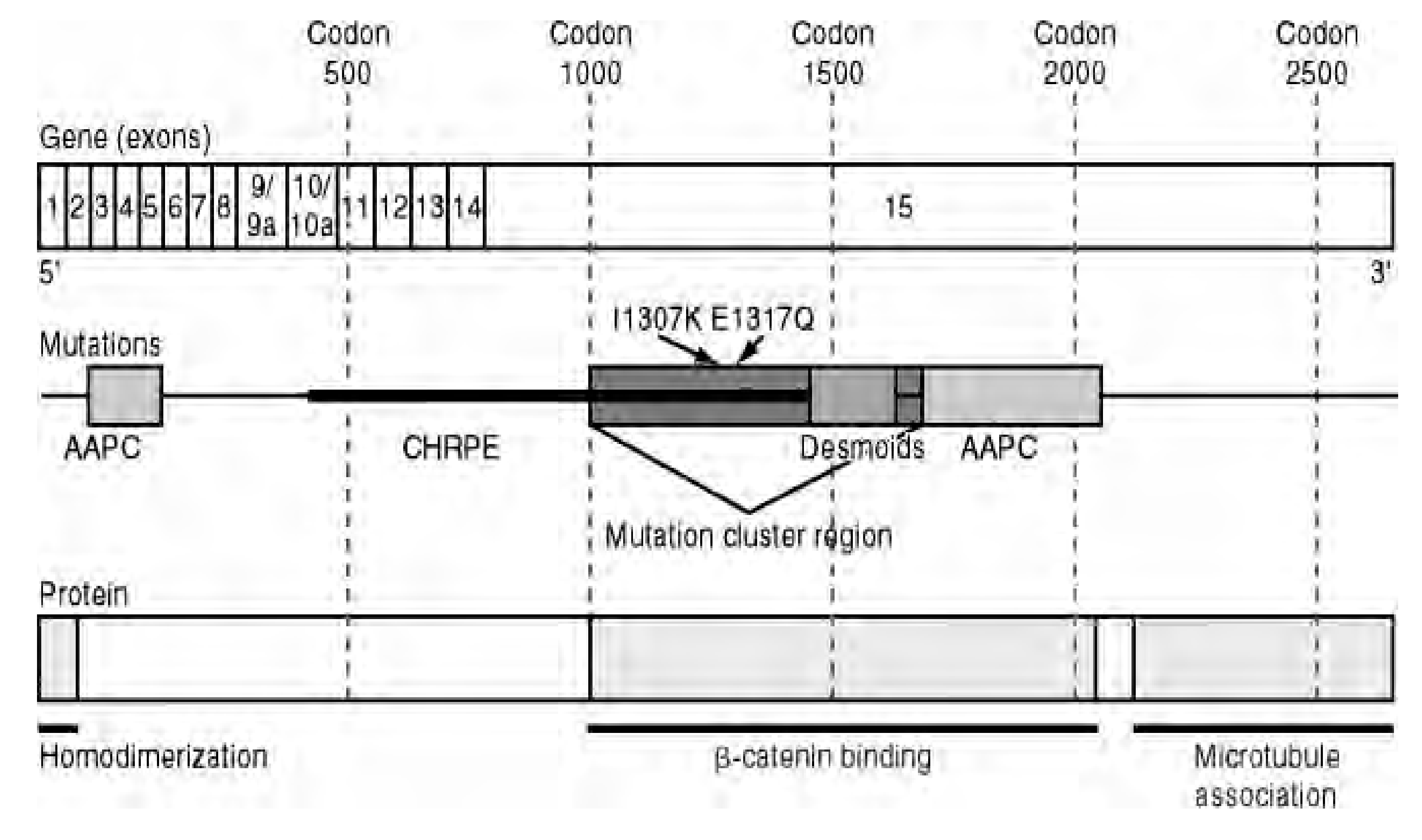
Susceptibilité héréditaire :

Le risque de développer un adénome est x 3 chez les sujets dont les parents du 1er degré ont un adénome

- *Plusieurs progrès ➔ ds la compréhension des anomalies génétiques au cours de la carcinogenèse colique*
- *Anomalies : 2 types de gènes*

Gènes suppresseurs de Tm (➘ prolifération cellulaire)

Gènes oncogènes (➚ la prolifération cellulaire)


Codon 500
Codon 1000
Codon 1500
Codon 2000
Codon 2500
Gene (exons)
1 2 3 4 5 6 7 8 9/ 9a 10/ 10a 11 12 13 14
15
5'
3'
I1307K E1317Q
Mutations
AAPC
CHRPE
Desmoids
AAPC
Mutation cluster region
Protein
Homodimerization
β-catenin binding
Microtubule association

Gène APC

Gènes APC : (adénomatose polyposis coli)

- *Localisé sur bras court du ch 5*
- *Appelé « portier » des tumeurs coliques car la mutation de ce gène est très précoce ds la carcinogenèse*
- *Les lésions acquises de ces gènes =« mutation stop » retrouvées ds la majorité Tm coliques sporadiques*
- *Dans la PAF : est retrouvés ds 90%*

Gènes DCC : (Déleted in Colorectal Carcinoma)

- *Bras long de Ch 18*
- *Gène suppresseur de Tm*
- *Code pour une protéine intervenant ds l 'interaction cellulaire.*
- *Le Rôle de ce gène n 'est pas bien déterminé :*
    - *phénomène de transformation maligne*
    - *apoptose*
- *Pertes alléliques de ce gène :*
    - *70% carcinome*
    - *50% adénome + dysplasie sévère*

Mutation du gènes TP53 :

- *Bras court de Ch 17*
- *Rôle TP 53 :*
  - *C'est le gardien du génome*
  - *Inhibe la prolifération tumorale*
  - *Contrôle de la division et la différenciation*
  - *Apoptose*
- *Altération du gène TP53*
  - *Tardif : polype adénomateux*
  - *Précoce : adénome plan*

Polyposes gastro-intestinales héréditaires

- *Polyposes adenomateuses familiales (PAF) Chargelaine 1859*
- *Polyposes juvéniles (Mc coll et al 1964)*
- *Syndrome de Peutz Jeghers (Peutz 1921 Jeghers 1944)*
- *Syndrome de cancer colorectal héréditaire non polyposique (HNPCC) warthin 1913*

GENETIC BACKGROUND OF POLYPOSIS SYNDROMES

Disease	Chromosome	Gene(s)	Discovered
FAP	5q21	APC	Bodmer et al.1987, Kinzler et al.1991
JP	18q 10q21-q22	SMAD4/DPC4 BMPR1A/ALK3	Howe et al 1998 Zhou et al 2002
P-J P	19p13.3	LKB1	Hemminki et al 1998
HNPCC	2p21-23 3p21 2p16	MSH2 MLH1 MSH6	Peltomäki al 1993 Lindblom al 1993 Miyaki et al 1997

Séquence Adénome -Kc

Arguments :

Cette séquence ne fait pas de doute

1er descript.1975/ Muto et Morson

Polype adénomateux = précurseurs de KC

Parallélisme de fréq.

- *CCR*
- *Adénome*

Exérèse endoscopique :

↓ incidence CCR

Adénome persistant on assiste à leur transformation

Dans les PAF opérées à l 'occasion de la découverte d'1 Kc invasif

on observe tous les stades de la filiation A-C

Facteur de risque de transformation :

Taille de l'adénome (Durée d'évolution)

Type histologique

Degré de dysplasie

Leur multiplicité

Évaluation de la dysplasie **:**

- *Tous les adénomes : sont dysplasiques par définition à l ’histologie.*
- *La dysplasie peut être graduée en 3grades:*
  - *Légère (70- 86%)*
  - *Modérée (18- 20%)*
  - *Sévère (CIS) (5- 10%)*
- *Certains auteurs ne distinguent pas la dysplasie sévère - CIS*

Quelques définitions

- ***CIS*** *: prolifération cellulaire intra cryptique laissant intact la mb basale entourant les glandes*
- ***Carcinome intra muqueux*** *: Si le foyer néoplasique dépasse la mb basale et atteint le chorion de la muqueuse.*
- ***Carcinome non invasif :*** *= CIS, carcinome intra muqueux car ils sont sans potentiel métastatique, du fait de l 'absence de lymphatique au dessus de la musculaire mq*
- ***Carcinome invasif*** *(5-7%) = envahissement de la musculaire muqueuse*
- ***Polype malin*** *= 1 adénome contenant un foyer de carcinome invasif*

Modèle de la carcinogenèse :

1er étape : de la muqueuse normale ➔ à l 'adénome

Phase d 'initiation caractérisée

↑ de la prolifération cellulaire

le comportement prolifératif de l 'épithélium s 'étend au 1/3 moyen puis 1/3 sup de la crypte (Nl = 2/3 inf.)

Présence d' anomalie de la différenciation

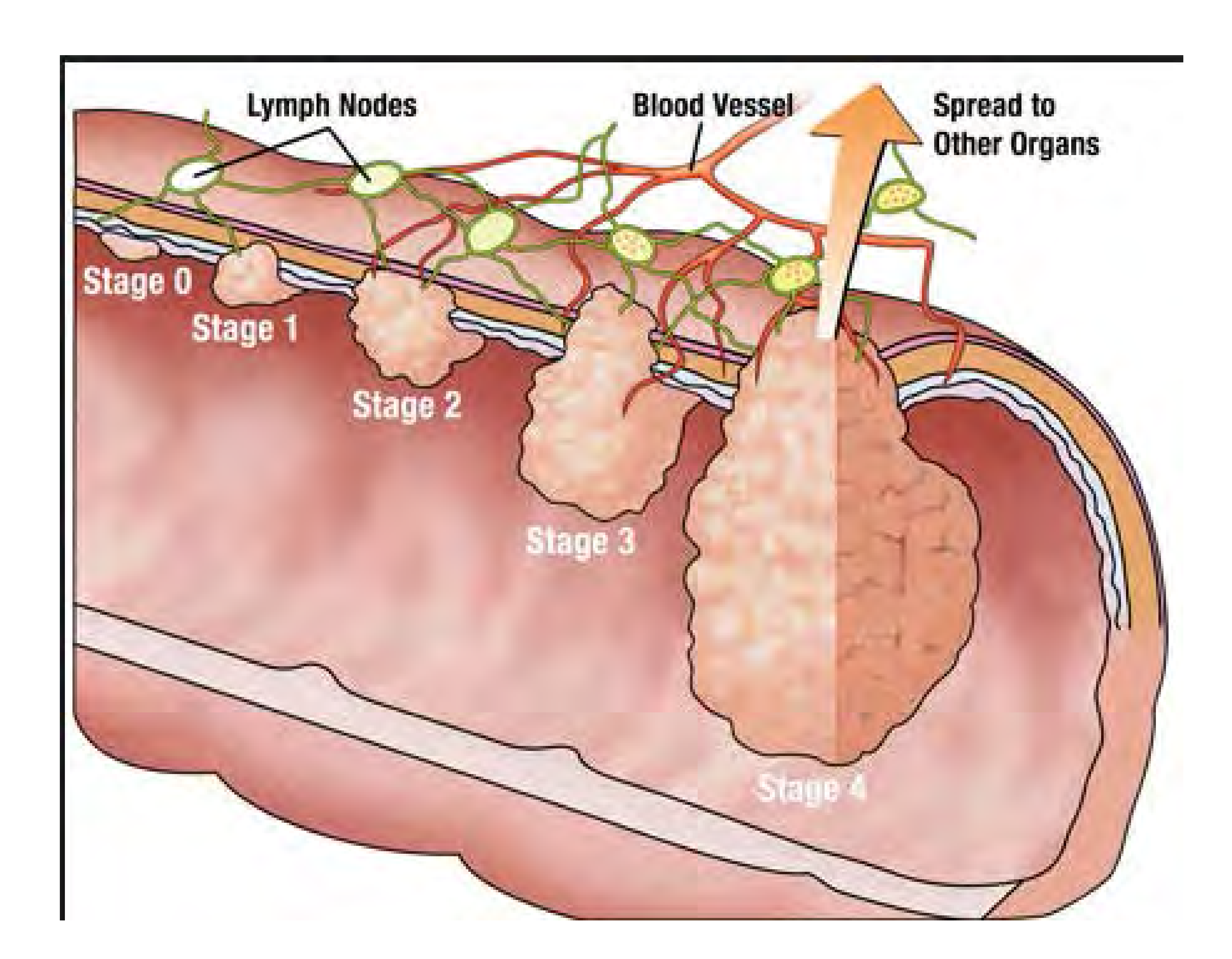
Hypométylation ADN

2eme étape : *Création de l 'adénome*

- *Croissance de l 'adénome*
- *Apparition des signes de dysplasie*

3e étape :

- *Adénome ,Kc intra muq ,Kc invasif ,Kc avancé*
- *Caractérisée par l 'apparition d '1 phénotype malin = capacité de franchir Mb basale*


Lymph Nodes
Blood Vessel
Spread to
Other Organs
Stage 0
Stage 1
Stage 2
Stage 3
Stage 4

Durée moyenne de la filiation

- **Peu d ’études permettant 1 estimation exacte**
- **Suivi des polypes : m = 12 ans ,**
  extrêmes 5-20 ans
- **Adénome plan : plus courte 2-3 ans**

E/Manifestations cliniques :

Circonstances de diagnostic :

- ***Dépistage :***
  - ***Hémoculte***
  - ***Rectosigmoidoscopie +++***
- ***Fortuite***
- ***Symptômes digestifs spécifiques ou non***

- ***Symptômes digestifs :***
  - ***Saignement occulte***
  - ***Rectorragies*** : ***Peu abondante ,Balisant la selle***

Polypes adenomateux ,Pédiculé, > 4cm Ø
Localisés au recto-sigmoide

Tumeur villeuse

- ***Déjections muco glaireuses***
- ***diarrhée sécrétoire : avec perte importante d 'eau et d' électrolytes.***

Autres symptômes

Volumineux polypes

» ***Douleur abdominales.***
» ***Constipation et flatulence***

<u>Examens complémentaires</u> :

- ***Rectoscopie rigide***
- ***Rectosigmoidoscopie souple***
  - ***Plus performant***
  - ***Le rendement Dc = 3x plus important pour souple/rigide***

Colonoscopie

- ***Gold standard dans la détection des polypes***
- ***Elle est préférée au LB***
- ***↑ rendement Dc***
- ***Permet un geste thérapeutique***

Coloscopie virtuelle

- ***Ex. du colon/TDM***
- ***Sensibilité: 91-100% ➔ polypes >1cm***

71- 82% ➔ 0,6-0,9cm

55% ➔ 5mm

Écho endoscopie :

- ❑ ***Aucun intérêt diagnostic***
- ❑ ***Intérêt ds le bilan d 'extension loco-régionale des polypes dégénérés***

Traitement et surveillance ::

- *Buts :*
  - *Prévenir le risque de dégénérescence :*
    - *Résection de tout adénome*
    - *Étude histologique de la totalité du polype*
    - *recherche d 'une transformation maligne qui modifie la prise en charge*
    - *Surveillance endoscopique*

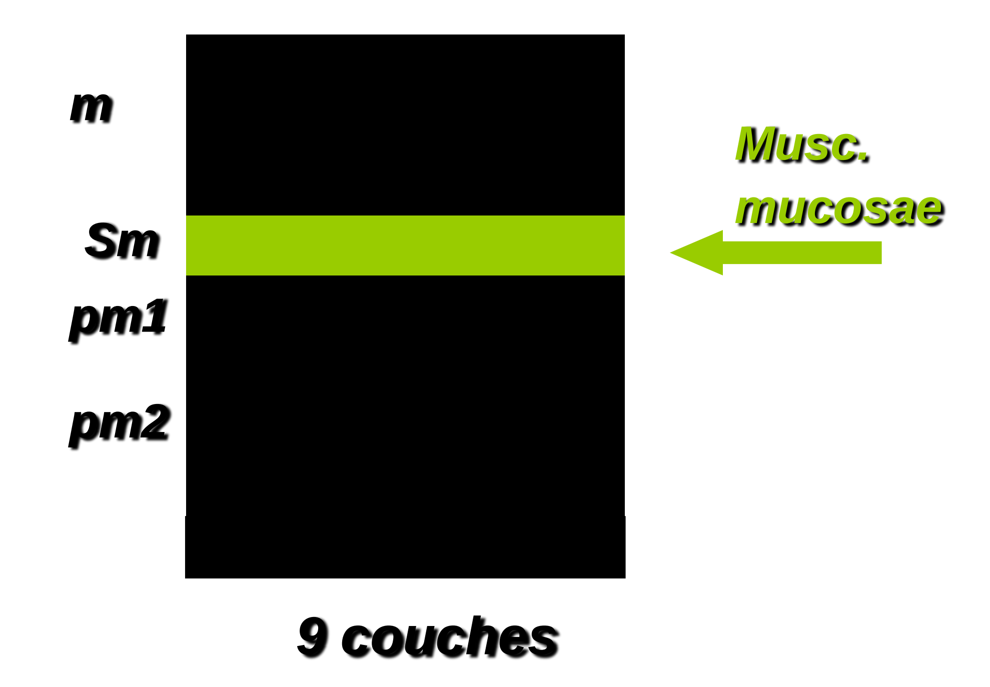
Comment déterminer la frontière entre polype bénin et dégénéré avant la résection endoscopique

1- Morphologie endoscopique

2- Echoendoscopie

3- Endomicroscopie confocale

Echoendoscopie mini sonde 20-30MHz



Moyens :

Traitement endoscopique

- *Mesures préalables*
  - *Hospitalisation*
  - *Bilan biologique : bilan d 'hémostase (TCA, TP, Plq) GS*
  - *Arrêt de tt TRT altérant l 'hémostase :*
    - *Anticoagulant*
    - *AINS + antiagrégant Plq*
  - *Préparation parfaite du colon*
    - *++ PEG (mannitol)*
  - *Sédatif*
  - *Maîtrise parfaite de l 'endoscope*

Matériels :

- *Coloscope performant (++ zoom, chromoscopie)*
- *Bistouri électrique*
  - *Section - coagulation*
- *Matériels pour instrumentation*
  - *Pince diathermique*
  - *Aiguille de sclérose*
  - *Aiguille – pince Dormia*

– *Techniques*
- *Electrocoagulation /anse diathermique*
- *Exérèse/pince chaude*
- *Mucosectomie*

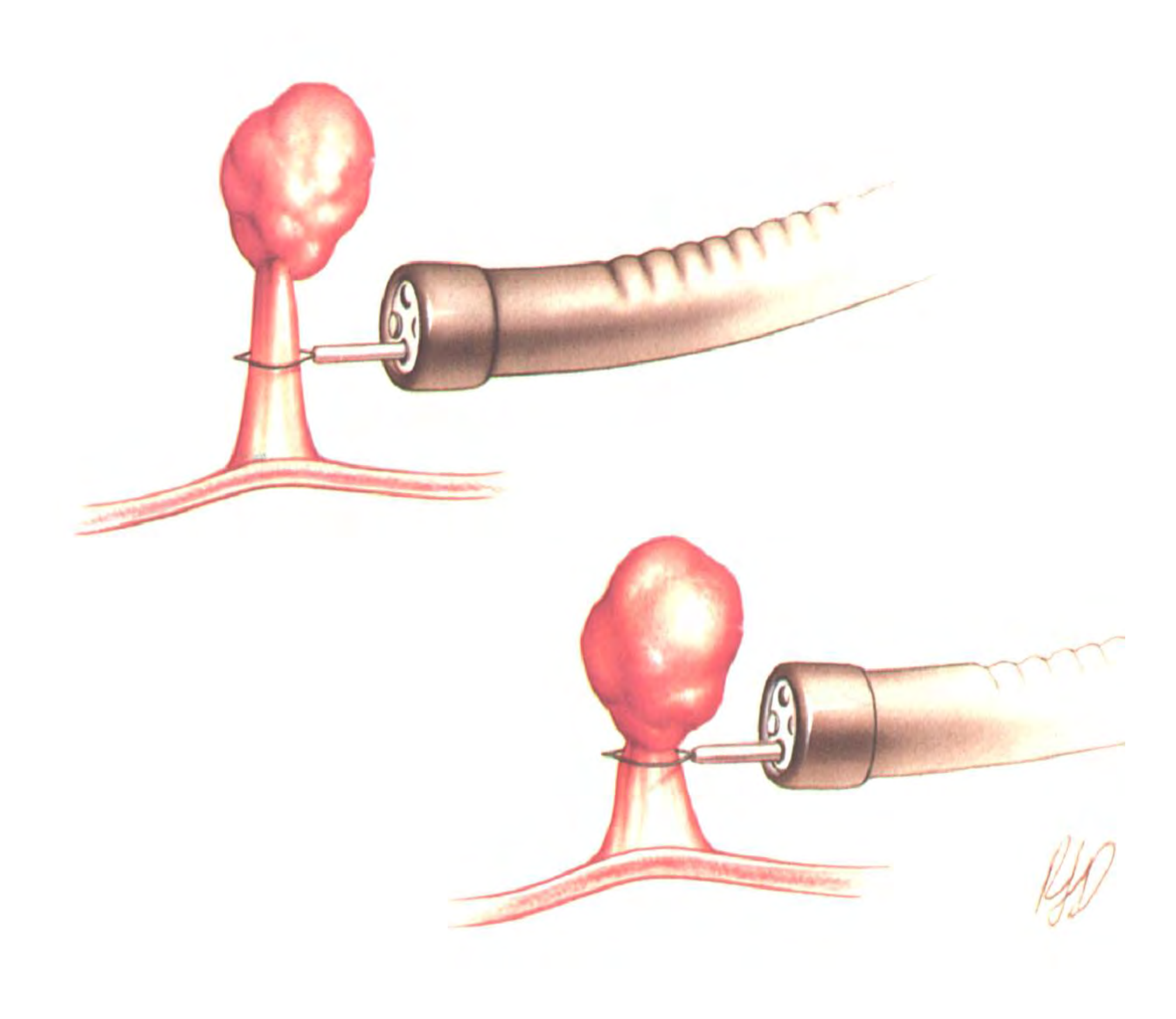
Polypes pédiculés *:*

– ***Pédicule de taille moyenne:***

- *Résection à l ’anse diathermique : l ’anse insérée et fermée au pied du pédicule résection (section + coagulation)*
- *Récupérer le polype/anse Dormia*

– ***Polype à pédicule de grande taille*** *:*

- *1 anse largable mis en place préalablement au pied du pédicule pour prévenir l ’hémorragie*
- *Polypéctomie de façon standard*

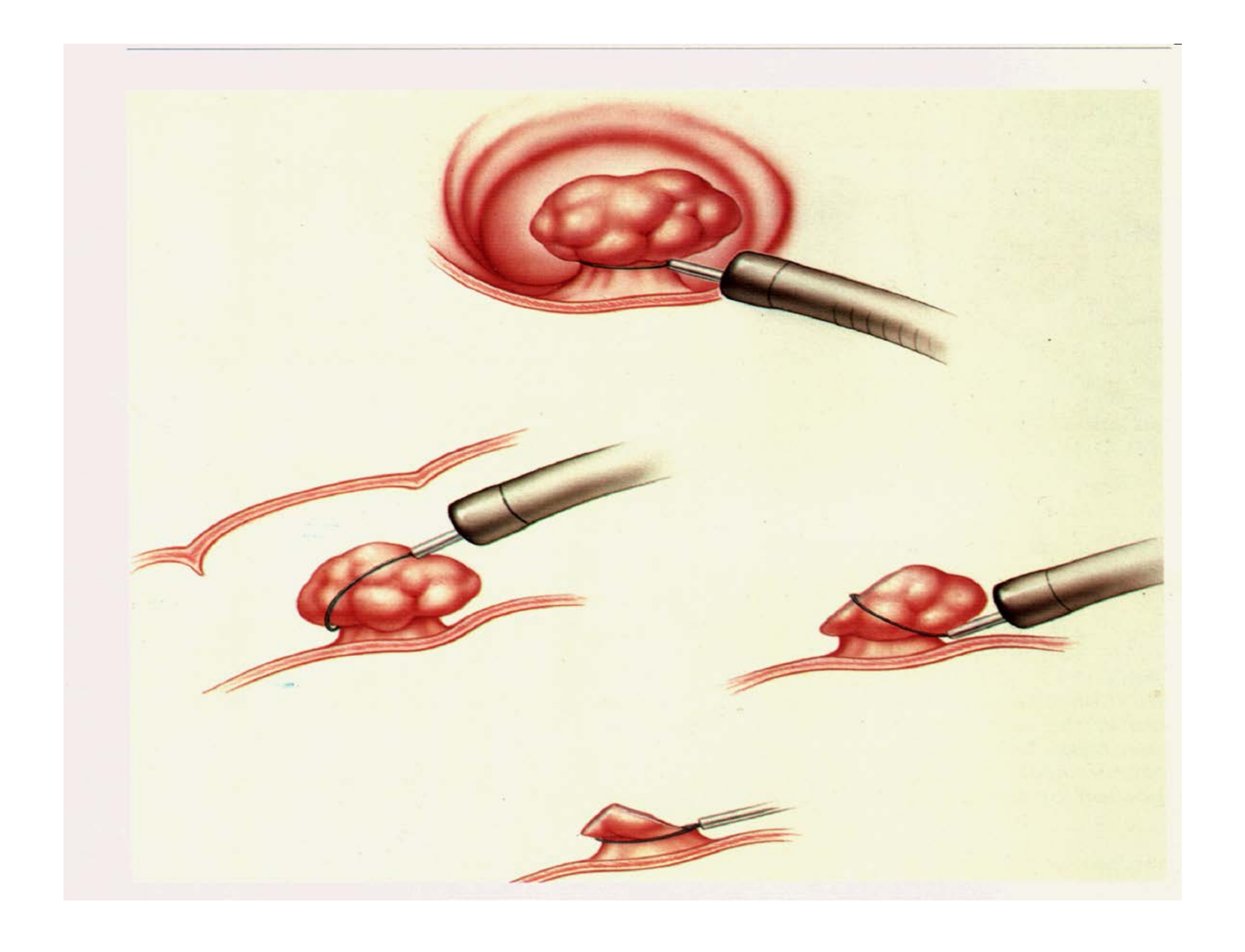


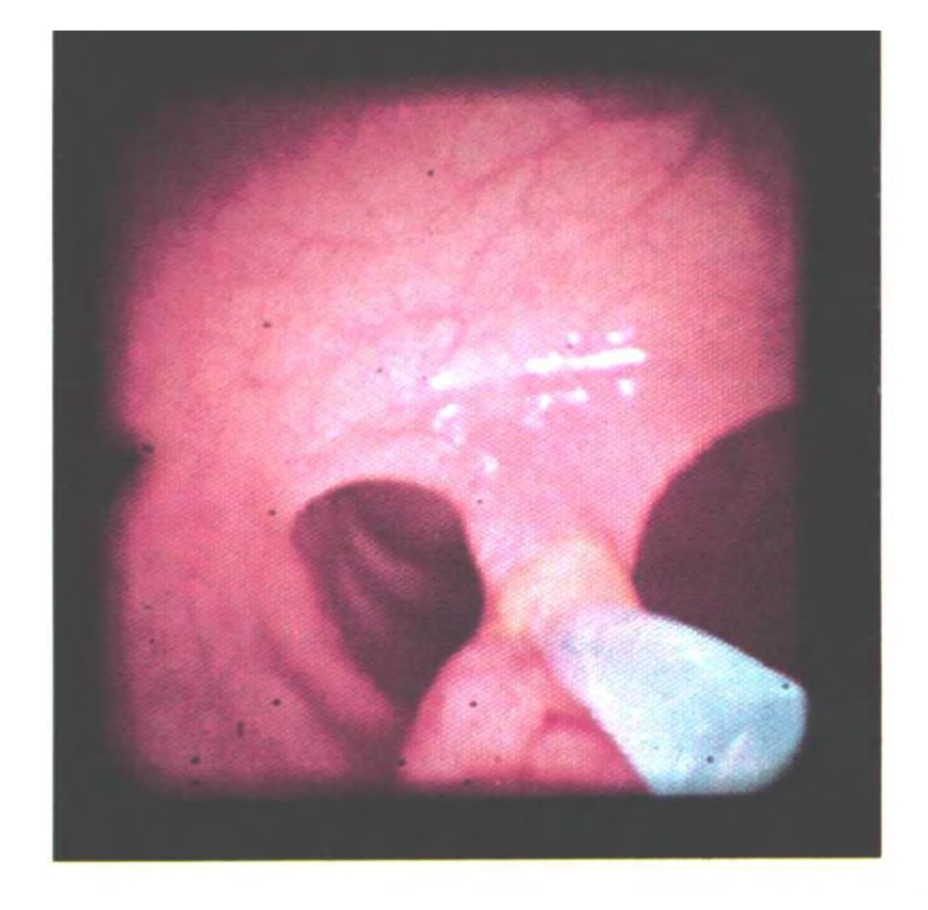
Pédicule est court,épais **:**

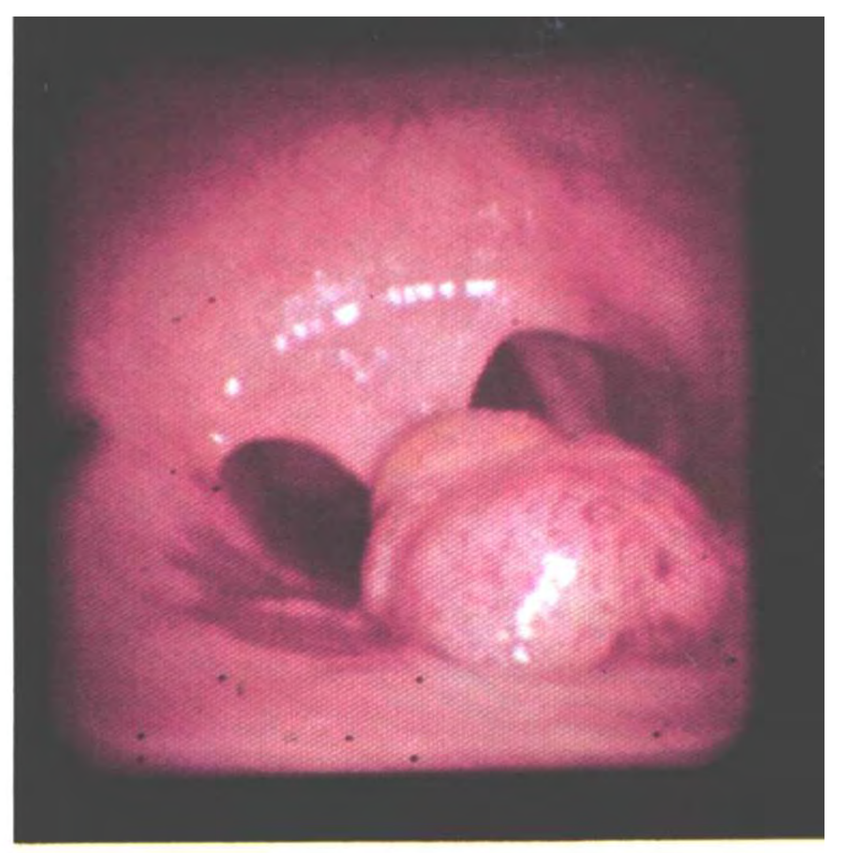
La polypectomie est précédée d'injection s/muqueuse préalable de sérum adrénaline afin de décoller l 'ensemble du pédicule de la musculeuse

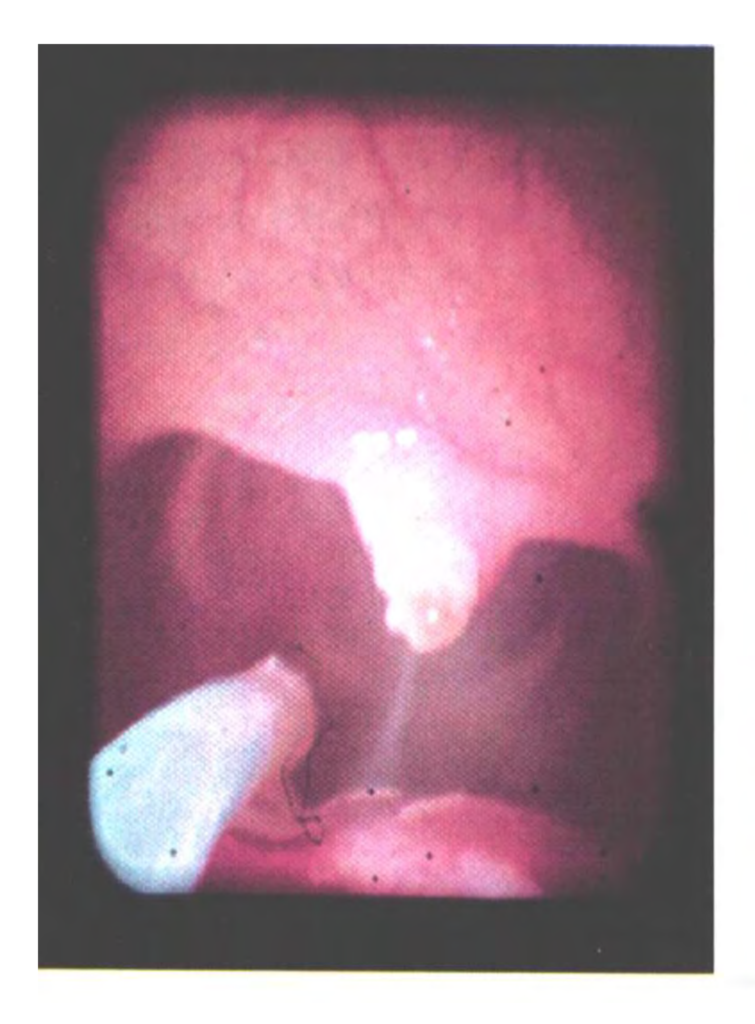
– ***Polype de petite taille:***

Réséquer en totalité/pince chaude ou diathermique











Polype sessile:

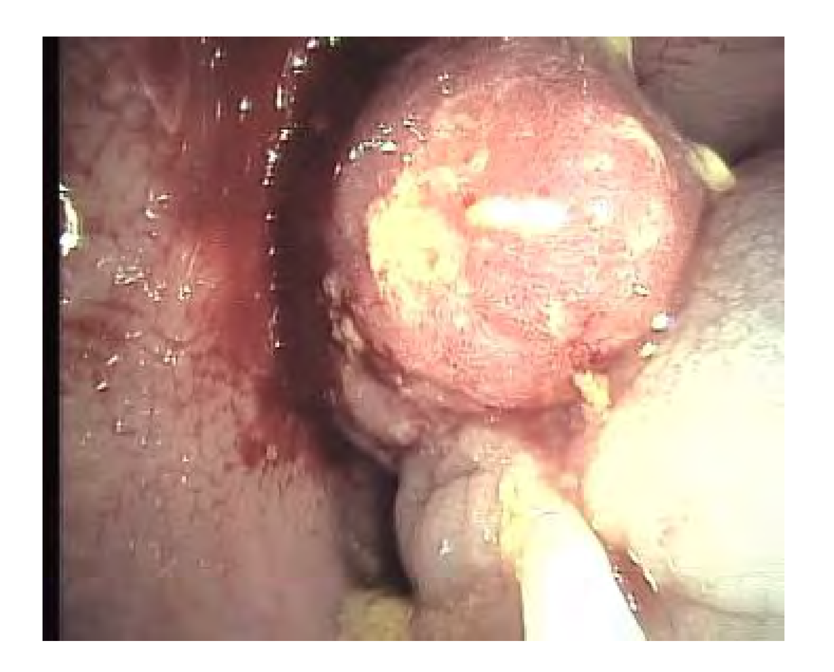
Réséquer selon la technique de mucoséctomie simplifiée ou non /anse diathermique de petite taille.

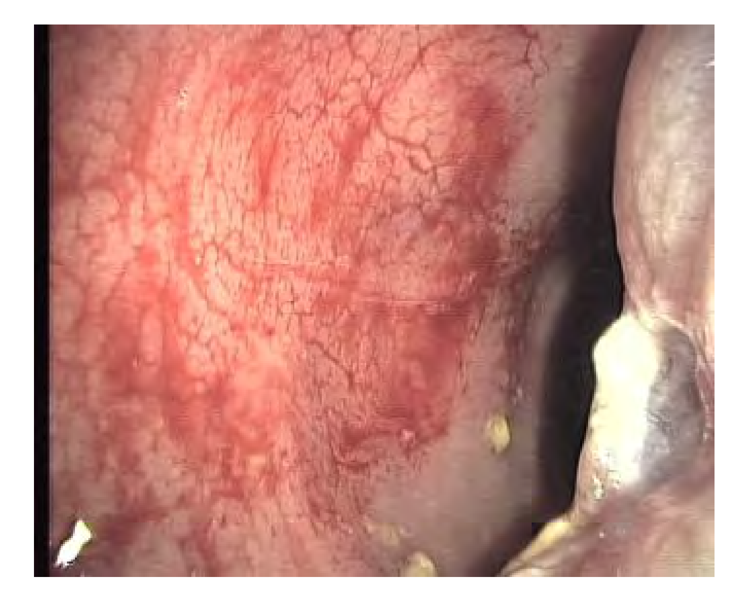
Délimiter les berges de la résection

Chromoscopie :Coloration+++

- » *Indigo carmin 0,2%*
- » *Ou cristal violet*







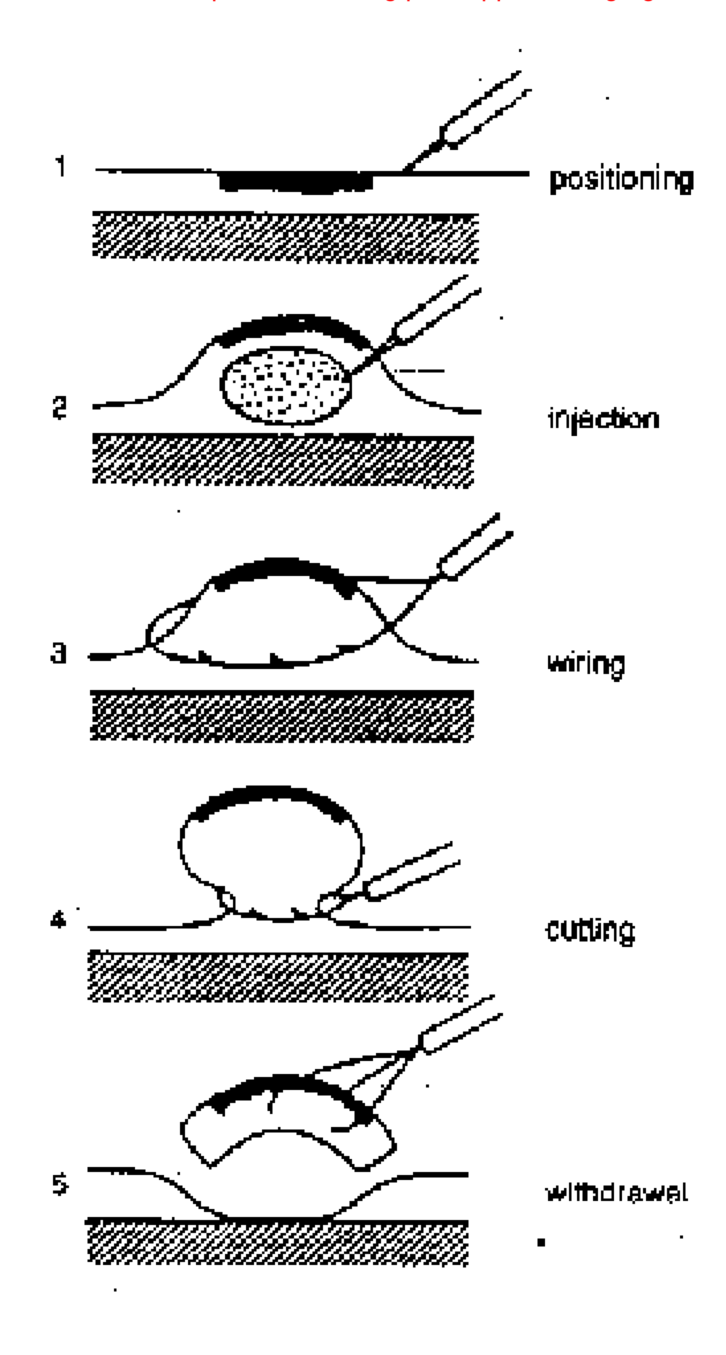


Figure 16: Schematic representation of the strip biopsy procedure.

Les complications

Immédiates:

Hémorragie post-polypectomie: (24h) 1,5 %
Perforation: 0,04 - 2,1%:
Syndrome de coagulation post-polypectomie: 1%
Impaction de l'anse diathermique: Rarissime

Tardives:

Hémorragies tardives : 2 %
- 1 semaine après résection.

Le traitement chirurgical:

- *Polypéctomie/voie endoanale :*

  Polype < 12-15cm MA

- *Résection segmentaire colique*

Indications :

Polypes pédiculés :

- *Pédicule taille moyen : Electrocoag par anse diathermique*
- *Pédicule très court : inj s/muqueuse*
- *Pédicule gde taille :*
  - *insert préalable d 'anse largable /anse diathermique*
  - *CRG*

Polype non pédicule :

Sessile → *mucoséctomie*

Plan :

- *Abstention : AP non déprimé < 5mm*
- *Mucosectomie :*
  - *Non déprimé 2cm*
  - *Déprimé 1cm*

Tumeur villeuse :

Le traitement est essentiellement chirurgical

Exérèse locale emportant obligatoirement 1 collerette muqueuse de sécurité

– ***Tumeur villeuse colique*** *:*

Résection colique segmentaire par voie abd.

– ***Tumeur villeuse rectale*** *:*
  - *Rectale basse*
    - *< 10cm MA →CRG/voie endoanale*
    - *< 1/3 circonf.*
  - *Rectale haute →CRG/voie abdominale.*

Que faire devant un polype transformé:

- *Après polypectomie*
- *Etude anapath*
- *Polype transformé est défini:*

Adénome présentant 1 foyer localisé ou étendu d 'adénocarcinome quelque soit le niveau d 'infiltrat

Étude anatomopathologique doit préciser:

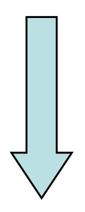
- *Taille (>1cm surveillance attentive)*
- *Caractère sessile / pédiculé/ plan*
- *Degré d'infiltration*
- *Grade histologique*
- *Statut de vascularisation*

Prise en charge :

Carcinome intra muqueux et C In situ

- *KC limité à la muqueuse*
- *Ne dépassant pas la MM*
- *Dysplasie sévère*

L'exérèse endoscopique est suffisante
Pas de chirurgie complémentaire
Surveillance endoscopique à 1 an puis/ 3-5 ans .



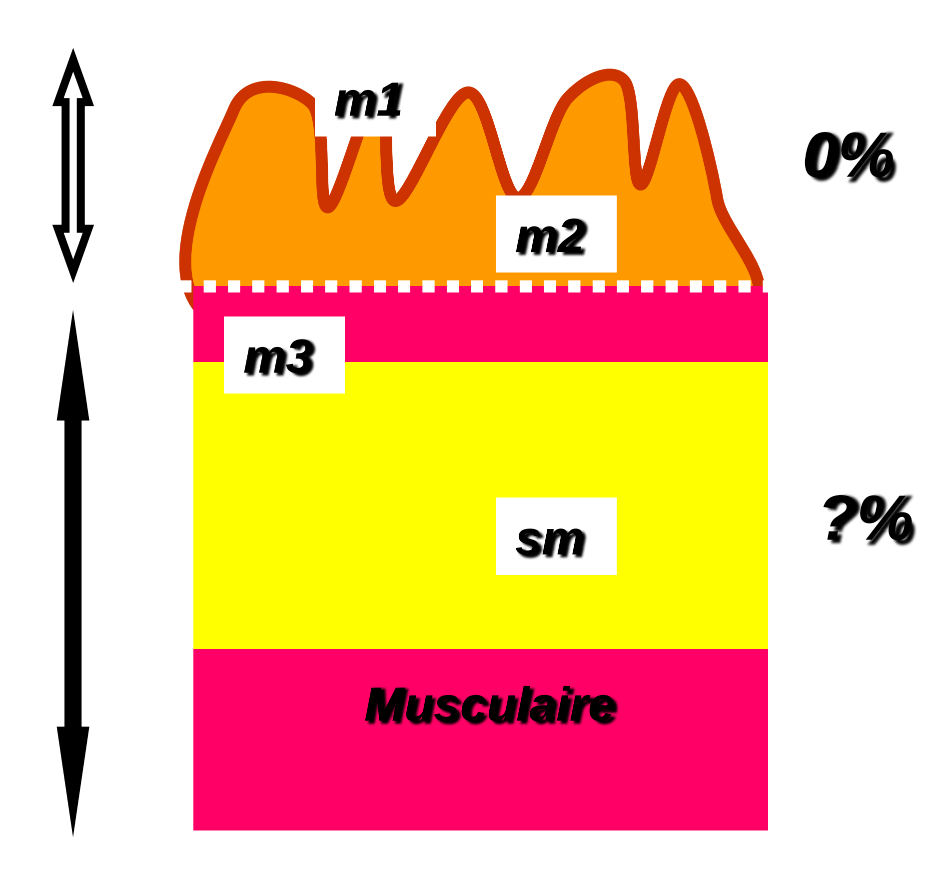
Adénome colorectal dégénéré

Limite endoscopie / Chirurgie

Meta

Ganglionnaire

2 situations



Cancer invasif :

Cancer franchissant la mm +/- profondément en respectant la musculeuse

Tous les critères de Morson sont respectés

- ***Exérèse complète***
- ***Foyers carcinomateux distant de la tranche de section***
- ***Kc bien ou moyennement différencié***
- ***Absence d 'envahissement du pédicule***
- ***Absence d 'envahissement Vx ou lymphatique***



Si un seul critère manque
Si la résection est insuffisante
Cancer atteignant la musculeuse





Surveillance du polype bénin

Risque faible

1ou2 petit adénome tubuleux
Absence d'histoire Familial CCR

Coloscopie de contrôle a5 ans
Si normale Contrôle tous les 5 ans

Risque élevé

>3 adénomes
Gros adénome >1cm
Composante villeuse
[redacted]

Coloscopie de contrôle a 3 ans
Si normale contrôle tous les 5 ans

Les polyposes digestives

Définitions

Nombreuses lésions polyploïdes à travers le tractus gastro-intestinal

la plus part d'entres elles sont héréditaires, et sont associés à un risque élevé de KC

les avancés génétiques : meilleure compréhension

Les polyposes digestives

Les polyposes héréditaires :

les polyposes adenomateuses familiale

les polyposes hamartomateuses

Les polyposes non héréditaires

Table 114–12 | Classification of Gastrointestinal Polyposis Syndromes

Inherited Polyposis Syndromes
- Adenomatous polyposis syndromes
  - Familial adenomatous polyposis
  - Variants of familial adenomatous polyposis
    - Gardner's syndrome
    - Turcot's syndrome
    - Attenuated adenomatous polyposis coli
- Hamartomatous polyposis syndromes
  - Peutz-Jeghers syndrome
  - Juvenile polyposis
  - Syndromes related to juvenile polyposis
    - Cowden's disease
    - Bannayan-Ruvalcaba-Riley syndrome
  - Rare hamartomatous polyposis syndromes
    - Hereditary mixed polyposis syndrome
    - Intestinal ganglioneuromatosis and neurofibromatosis
    - Devon family syndrome
    - Basal cell nevus syndrome

Noninherited Polyposis Syndromes
- Cronkhite-Canada syndrome
- Hyperplastic polyposis syndrome
- Lymphomatous polyposis
- Nodular lymphoid hyperplasia

POLYPOSE HÉRÉDITAIRE

Polyposes adenomateuse familiales
Polyposes hamartomateuses

Polypose adénomateuse familiale



- Rare, 1/10 000, H=F
- Adénomes coliques (>100)
- Risque cancer côlon 100% (30-50 ans)
- **Syndrome de Gardner**
  - Anomalies dentaires
  - Ostéomes
  - Tumeurs cutanées (ke) et des tissus mous (fibrome, lipome, t desmoïde,…)
- **Syndrome de Turcot**
  - Tumeurs cérébrales (médulloblastome)
- **Génétique:** mutation *APC (voie de signalisation Wnt1-βcaténine, transduction signal et adhésion cellulaire)*

Polyposes adenomateuse familiale

- Maladie héréditaire à TAD due à une mutation du gène APC localisé sur le bras court du chromosome 5
- Développement de plusieurs centaines de polypes adenomateux au niveau du colon et du rectum à un age jeune
- La transformation maligne est inévitable

Polyposes adenomateuse familiale

Épidémiologie:

- La plus fréquentes des polyposes: 1cas /10 000 n
- Sex. ratio = 1
- L'age moyen = 15- 30 ans
  - l'age d'apparition : 16 ans
  - l'age du kc : 39 ans
- **0,5 % des KC du colon**

Polyposes adenomateuse familiale

Génétique:

- Transmission autosomique dominante, mutation du gène APC
  La pénétrance varie de 80-100 %

Le gène APC:

- le bras long du chromosome 5 dans la région q21-q22
- Composé de 15 exons(exon 15 = 77% de la région codante du gène)
- Exprimé dans tous les tissus
- Code pour une **protéine APC:**
- localisée: cytoplasme+++(microtubule), noyau

Polyposes adenomateuse familiale

FONCTIONS DE LA PROTÉINE APC

- **Contrôle de l'homéostasie cellulaire:**
  - contrôle la prolifération cellulaire
  - fonction pro-apoptotique
  - migration cellulaire

- **Adhésion intercellulaire**

- **La protéine APC est associée à la Béta. Catenines** phosphorylées par GSK3B

  ⟶ **dégradation de la Béta. Catenines**

Polyposes adenomateuse familiale

MUTATION DU GENE APC :

- La plupart des mutations induisent un codon stop, conduisant à la production de protéines APC tronquées

- Accumulation de la B caténine libre = rôle tumorigène

APC: Un garde barrière de la carcinogenèse colorectale, dont l'altération constitue une étape limitante pour l'initiation de la majorité des tumeurs

Polyposes adenomateuse familiale

Corrélation phénotype- génotype :

- PAF atténuée : l'extrémité proximale et distale
- Polypose profuse :> 5000 adénomes
  la portion moyenne du gène(codon 1250-1464)
- Tumeurs desmoides :
  juste après la polypose profuse (codon 1403- 1578)

Polyposes adenomateuse familiale

Anatomopathologie:

Macroscopie:

Siège:

rectum	colon	Duodénum	estomac	Jéjunum	Iléon
100%	95%	60 - 80%	30-50%	40%	20%

Nombre : >100 - 1000 polypes
forme profuse > 5000

Taille : 90% : < 5mm
1% : > 10mm

Polyposes adenomateuse familiale

Microscopie :

Tous les polypes sont des adénomes:

- tubuleux : 75 %
- tubulovilleux : 15 %
- villeux : 10%

Séquence adénome – cancer

Polyposes adenomateuse familiale

Syndrome de GARDNER

1- lésions coliques

polypes coliques :

A partir de la **puberté**

Le nombre augmente avec l'age

Asymptomatiques +++

Si symptômes: **66%: kc**

- diarrhée chronique glairo sanglante 40-70%
- rectorragies : 60-80 %
- douleurs abdominales : 40%
- syndromes rectaux , polype prolabé

Polyposes adenomateuse familiale

2- Lésions extra coliques:

**Polypes gastriques : **2/3 des cas

P**olypes fundiques glandulo kystiques : 50%**

Aucun potentiel dysplasique ou néoplasique

P**olypes de l'antre gastrique : 5 %**

Adénomes

Plus fréquent au japon, prév du KC gastrique est plus élevée

Polyposes adenomateuse familiale

Polypes duodénaux et ampullaires : 60-80 %

- Type adenomateux
- siége +++ : DII ?,
  la partie proximale de DIII ,
  la région ampullaire++,

Jéjunum et l'ileon:

la transformation maligne est rare

Diagnostic : Score de Spigelman

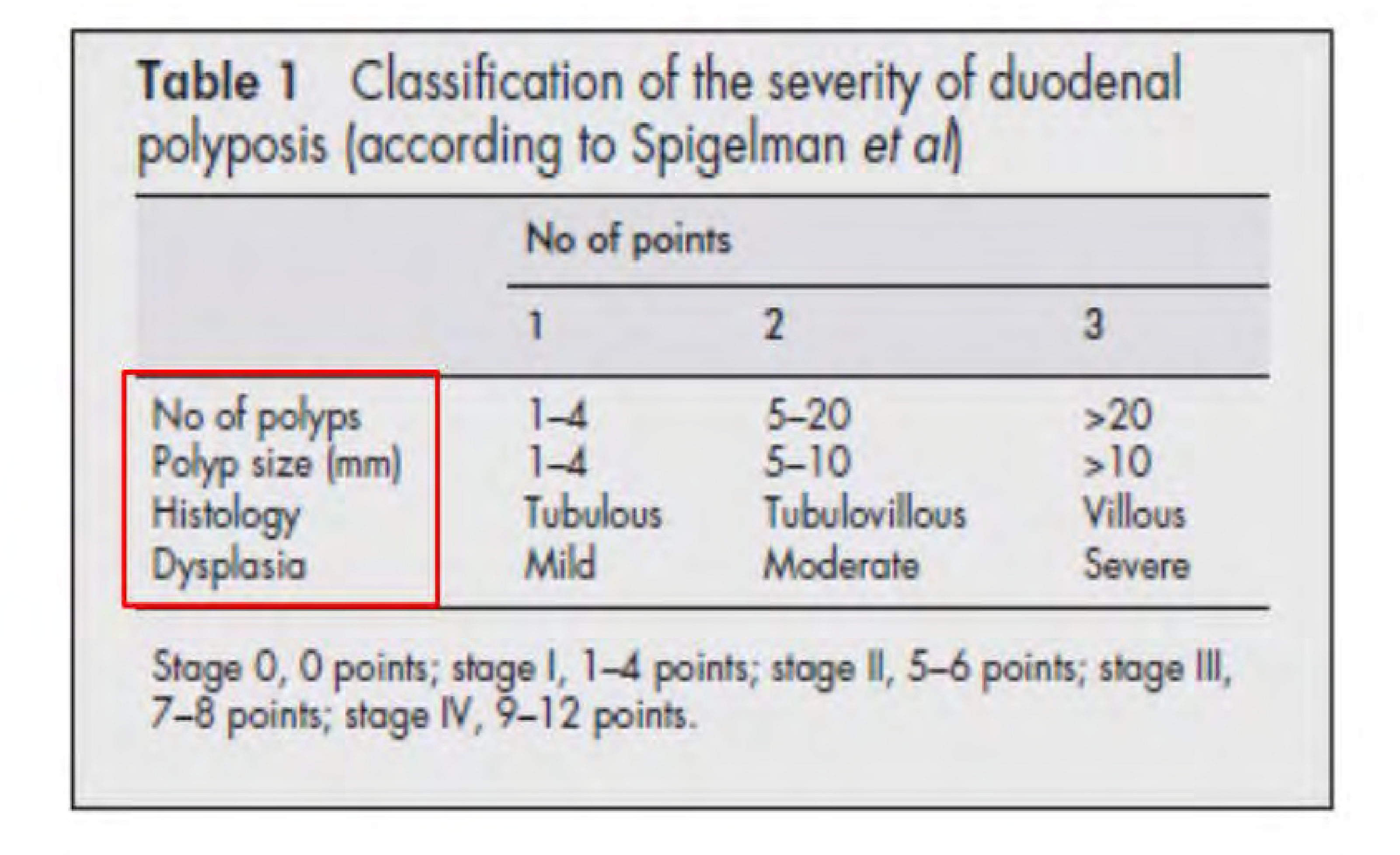
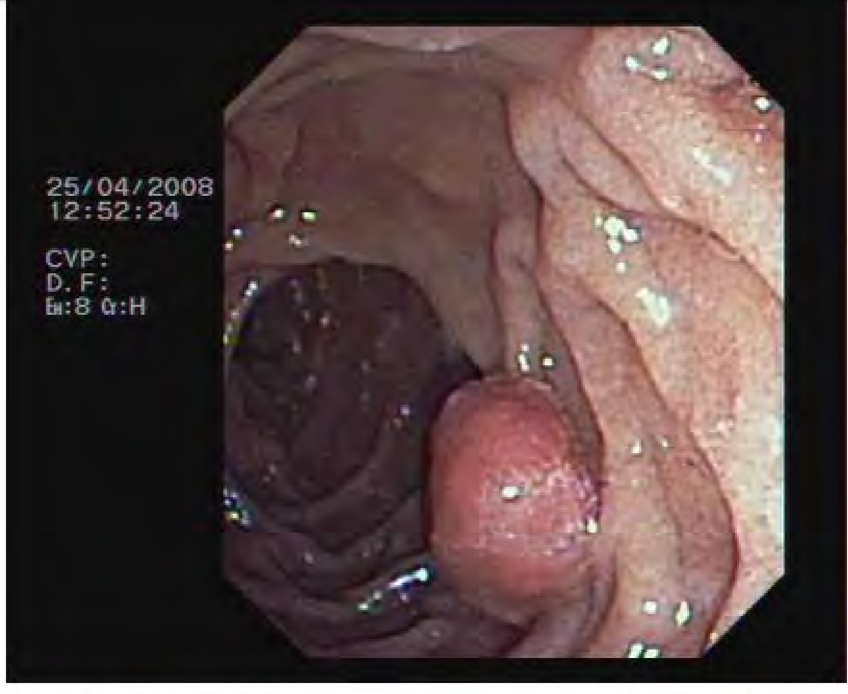
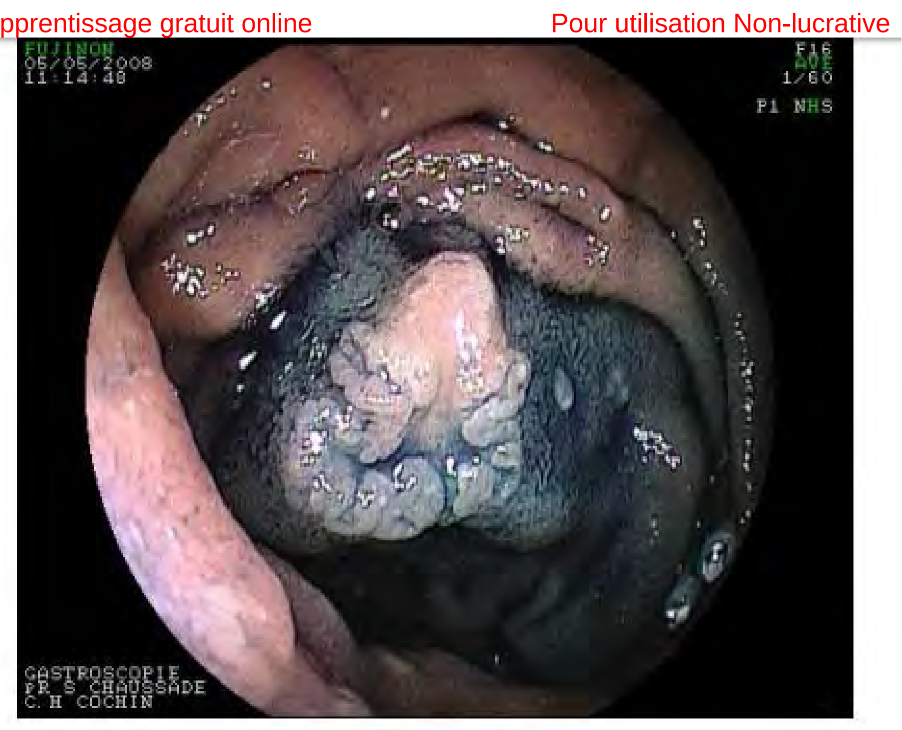


Table 1 Classification of the severity of duodenal polyposis (according to Spigelman *et al*)

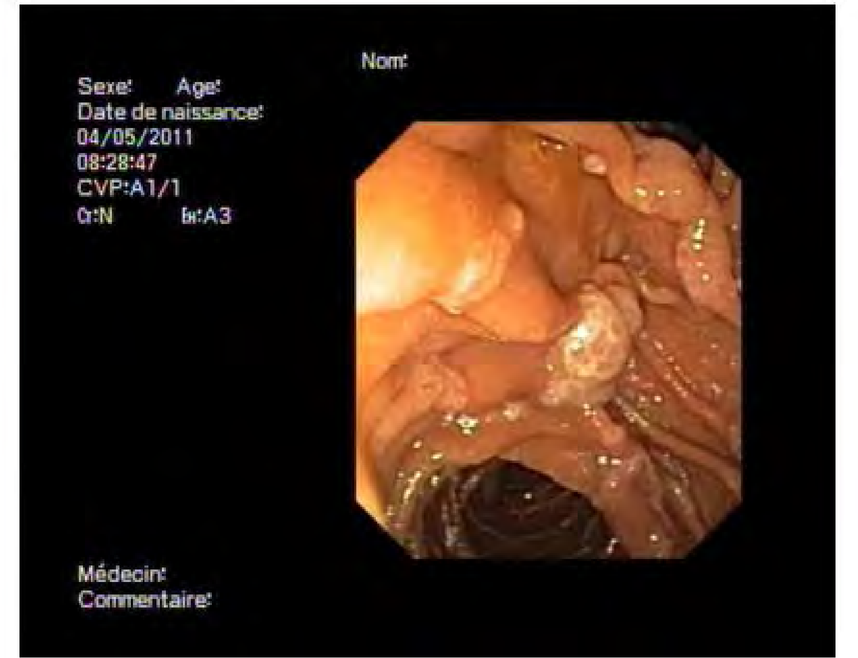
	No of points		
	1	2	3
No of polyps	1–4	5–20	>20
Polyp size (mm)	1–4	5–10	>10
Histology	Tubulous	Tubulovillous	Villous
Dysplasia	Mild	Moderate	Severe

Stage 0, 0 points; stage I, 1–4 points; stage II, 5–6 points; stage III, 7–8 points; stage IV, 9–12 points.


25/04/2008
12:52:24
CVP:
D.F:


FUJINON
05/05/2008
11:14:48
F16
AVE
1/60
P1 NHS
GASTROSCOPIE
PR S CHAUSSADE
C.H COCHIN


FUJINON
21/02/2011
12:20:06


Nom:
Sexe: Age:
Date de naissance:
04/05/2011
08:28:47
CVP:A1/1
Médecin:
Commentaire:

Histoire naturelle AD au cours de la PAF

Duodenal cancer in patients with familial adenomatous polyposis (FAP): results of a 10 year prospective study

C J Groves, B P Saunders, A D Spigelman, R K S Phillips

Table 3 Progression of duodenal disease according to original Spigelman (Sp) stage

Original Sp stage	n	Median age (range)	Duodenal cancer	Duodenal cancer risk (CI)	Sp stage progression
IV	11	58 (29–76)	4	36.4% (15.2, 64.6)	4 (36.4%)
III	41	41 (25–67)	1	2.4% (0.4, 12.6)	5 (12.2%)
II	44	39 (23–67)	1	2.3% (0.4, 11.8)	7 (15.9%)
I	15	34 (14–66)	0	0.0% (0.0, 20.4)	3 (20%)
0	3	34 (25–44)	0	0.0% (0.0, 56.2)	0 (0%)

Risque ADK duodenal est fonction stade Spigelman (stade IV)

Groves, Gut 2002

Polyposes adenomateuse familiale

Les tumeurs desmoides : 4 % à 32 %

Tumeurs fibreuses, bénignes, invasives, elles compriment et infiltrent le tissu avoisinant

Localisation : **I**ntra abdominale **70%** (mésentérique 55-80 %)

Extra abdominal 15 a 20% (cage thoracique, MI…)

M**anifestations cliniques :** symptomes: 25 à 42 %

Masse abdominale,
Douleurs abdominales,
Complications (Occlusion)
Laparotomie 4 %

Polyposes adenomateuse familiale

Lésions cutanées : 50%

Tumeurs bénignes, asymptomatique ++

kystes epidermoides : 1/3 des cas

Membres inférieurs, la face, dos
Cuir chevelu et membres supérieurs

Fibromes :

Cuir chevelu, épaules, dos, membres supérieurs

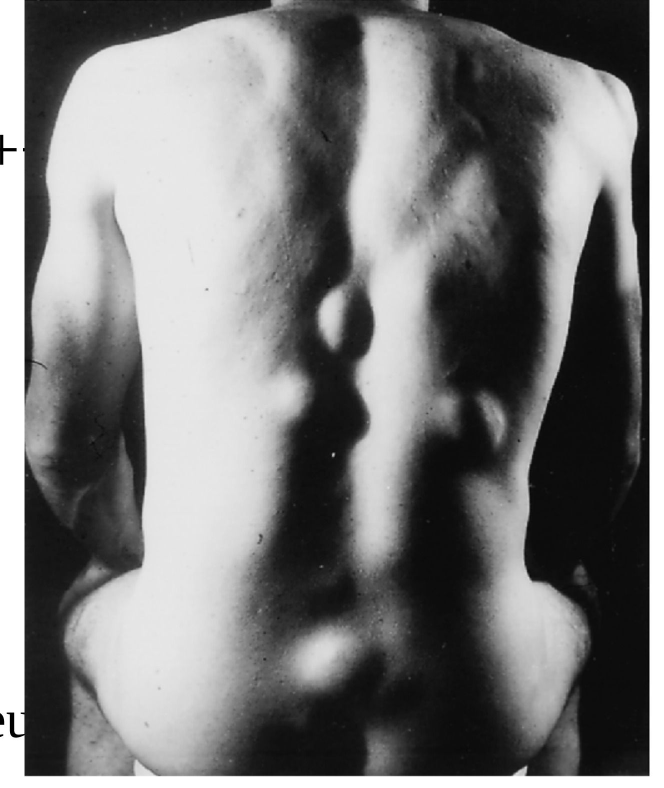


Figure 42-4. Epidermoid cysts on a patient with Gardner syndrome. These cysts may occur anywhere on the cutaneous surface. They often occur before puberty and may grow to several centimeters in diameter.

Polyposes adenomateuse familiale

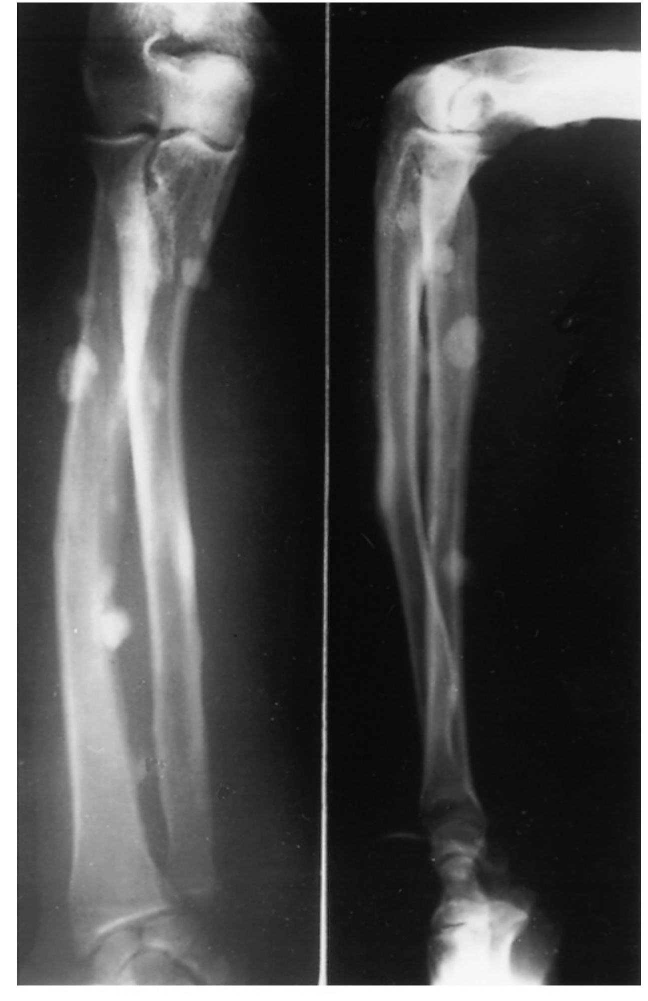


Figure 42-3. Osteomas of Gardner syndrome. Osteomas may form on any bone of the body in this syndrome. They occur most commonly at the angle of the mandible and elsewhere on the skull, but they may also be observed on long bones, as on the forearm and leg in these radiographs.

Lésions osseuses : 50%

Ostéomes : tumeurs osseuses bénignes

Localisation :

Crâne, mandibule, os long

Souvent multiples

Pas de potentiel malin

Polyposes adenomateuse familiale

Anomalies dentaires : 17 %

- Dents incluses
- Dents surnuméraires
- Pertes précoces de la dentition, caries dentaires



Figure 42-5. Panoramic radiograph of the maxilla and mandible of a patient with Gardner syndrome shows dental abnormalities. Opacities of the mandible and supernumerary teeth are present.

Polyposes adenomateuse familiale

Lésions oculaires :

Hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire : 70 %

Survient à la naissance,

La mutation du gène APC après l'exon 9 **systématiquement présente**

Généralement asymptomatique

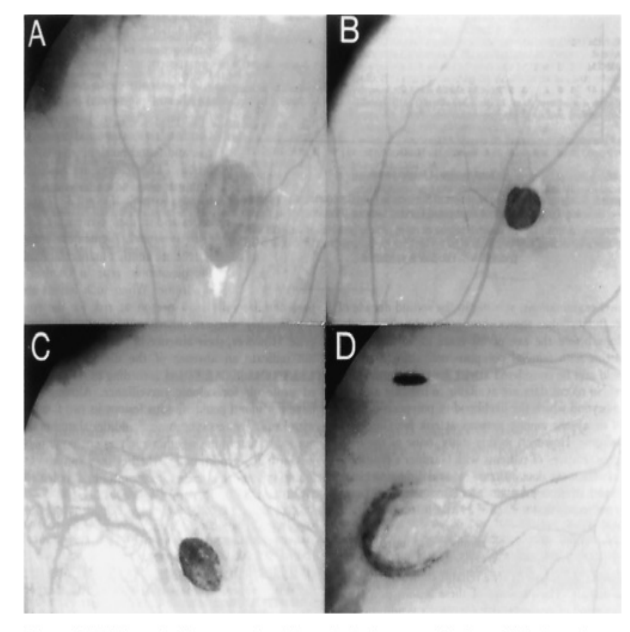


Figure 42-6. Congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium. A-D: Several sizes and hues of the retinal pigment are observed in pedigrees with adenomatous polyposis who exhibit APC mutations distal to exon 9. Although such lesions are common, the presence of bilateral or more than four retinal lesions is specific for familial adenomatous polyposis.

Polyposes adenomateuse familiale

Néoplasies associées :

Cancer papillaire de la thyroïde

Hepatoblastome

Tumeur du système nerveux central : gliome, glioblastome..

Examens complémentaires:

Biologie standard: bilan de retentissement

Tests génétiques:

- test de troncation de la protéine: le plus utilisé +++

20% de PAF n'ont pas d'histoire familiale de PAF

→ Nouvelles mutations

Polypose adenomateuse familiale

Rectosigmoidoscopie

La forme classique « tapis de haute laine »

Le nombre et la taille des polypes augmentent avec l'age

Colonoscopie :

Affirme l'étendu des lésions

L'endoscopie haute :

Systématique

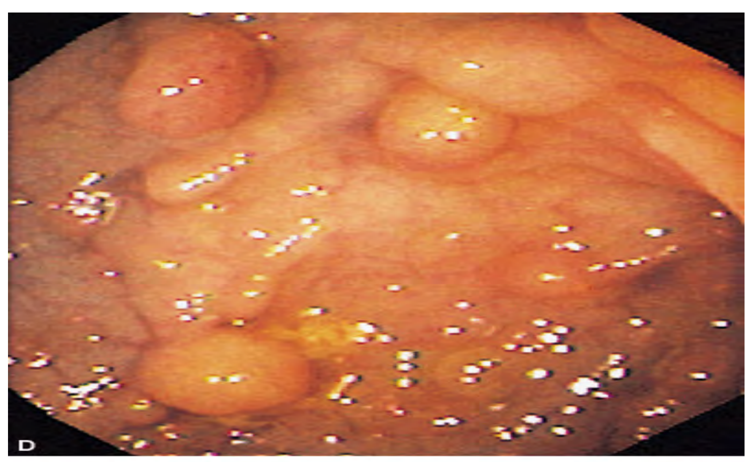
doit être réalisée à vision axial et latéral

Bx systématique de la papille même si normale

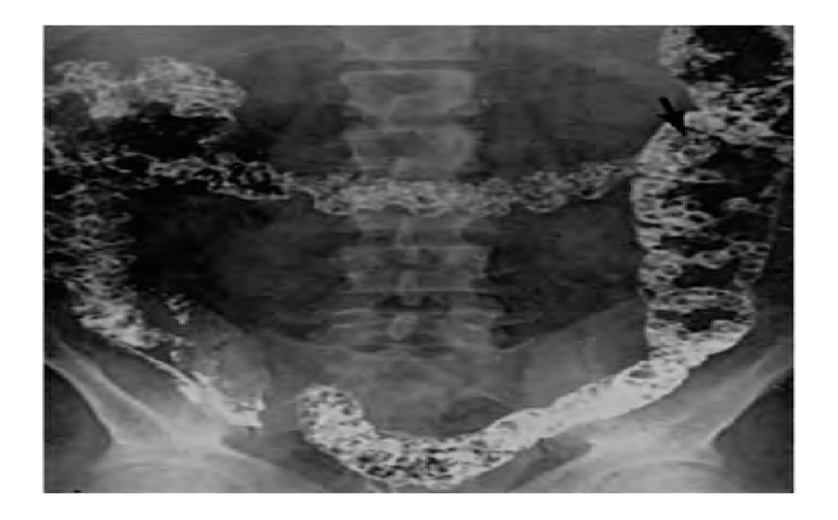
Stade I, II: tous les 3ans , stade III, IV:tous les ans

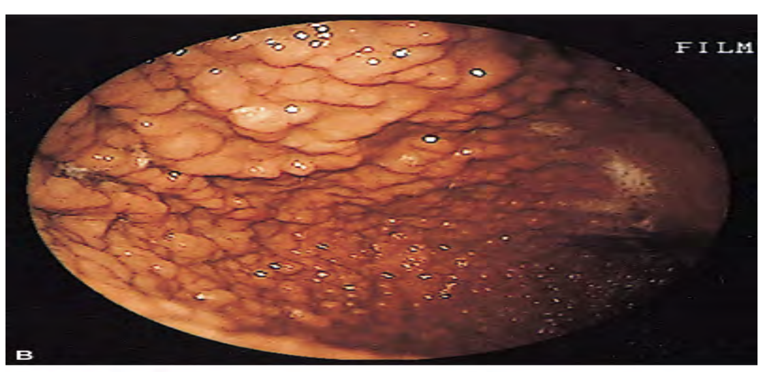
Transit du grêle: lésions greliques

Polypose adenomateuse familiale



A B C D E
Figure 42-1D. The colon in familial adenomatous polyposis. A: Barium enema image shows the rectosigmoid area of a patient with familial adenomatous polyposis. B–E: Colonoscopic views of patients with familial adenomatous polyposis. (B, C, D courtesy of Dr. Robert Kiyomura; E courtesy of Dr. Robert J. Pagano.)





A B C D
Figure 42-2B. Fundic gland polyps of familial adenomatous polyposis. A: Upper gastrointestinal radiograph of the proximal stomach shows numerous small polyps. B–D: Endoscopic photographs of the proximal stomach demonstrate the typical pattern of numerous fundic gland polyps. (A courtesy of Dr. Kyosuke Ushio; C courtesy of Dr. James DiSario.)



A B C D
Figure 42-2D. Fundic gland polyps of familial adenomatous polyposis. A: Upper gastrointestinal radiograph of the proximal stomach shows numerous small polyps. B–D: Endoscopic photographs of the proximal stomach demonstrate the typical pattern of numerous fundic gland polyps. (A courtesy of Dr. Kyosuke Ushio; C courtesy of Dr. James DiSario.)

Polypose adenomateuse familiale

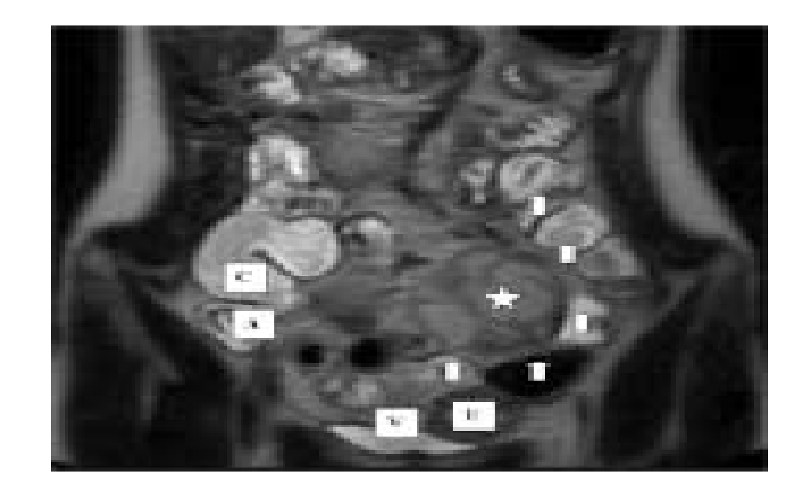
Tumeurs Desmoides



Scanner abdominal

Masse avec déplacement,

Infiltration et des anses grêles .



IRM

Images hétérogènes en hypo-

ou iso-signal en T1, .

Surveillance: > TDM

Tumeur desmoïde I

Observation:

Mlle Y.M âgée de 17 ans, ayant une cousine décédée d'une tumeur colique, admise pour exploration de diarrhées sanglantes. La colonscopie avec biopsie trouve des adénomes recto-coliques tubuleux avec dysplasie légère à modérée. Elle a eu une coloproctectomie totale avec anastomose iléo-anale. Deux ans après, la patiente développe une masse abdominale explorée par échographie, TDM et IRM: il s'agissait d'une tumeur desmoide intra-abdominale et pariétale ne répondant pas au Tamoxifène d'où l'indication opératoire.



Fig 4a: Echographie: masse pelvienne tissulaire hypoéchogène contenant des septas vascularisée



Fig 4b: TDM coupe axiale: lésion tissulaire intrapéritonéale hypodense, refoulant les anses et les gros vaisseaux avec ascite



Fig 4c: TDM coupe: extension pelvienne de la masse intra-péritonéale

Tumeur desmoïde I



Fig 4d: IRM coupe axiale T1+ Gado

Fig 4e: IRM coupe axiale T1+ Gado



Fig 4f: aspect per-opératoire de la tumeur desmoïde

Tumeur desmoïde II

Observation:

Mme B.N, âgée de 46 ans, ayant une tante maternelle décédée d'un cancer rectal, admise pour exploration de rectorragies. La coloscopie avec biopsie révèle des polypes adénomateux avec dysplasies sévère. Elle a eu une coloproctectomie totale avec anastomose iléo-anale. Trois ans plus tard, apparition d'une masse de la FIG dont les caractères échographiques et tomodensitométriques étaient en faveur d'une tumeur desmoïde histologiquement confirmée.

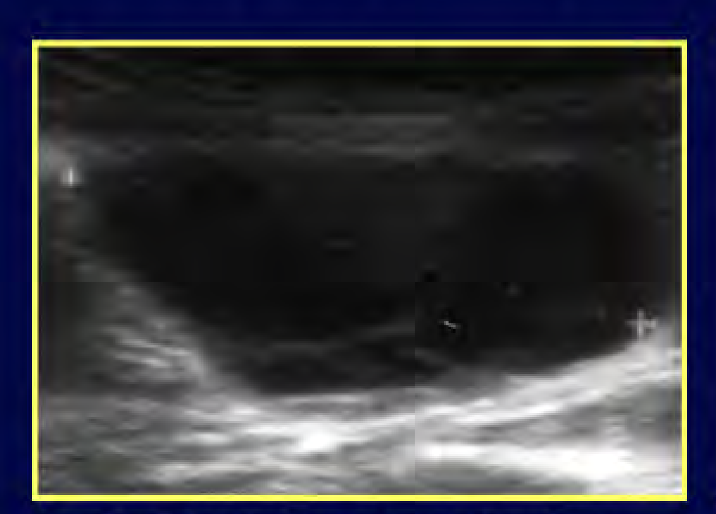


Fig 5a: Echographie: masse polycyclique



Fig 5b: TDM coupe axiale: formation hétérogène hypodense



Fig 5c: Tumeur desmoïde: aspect per-opératoire

Polyposes adenomateuse familiale

Formes particulières de la PAF

Forme atténuée:

Nombre < 100, la localisation : colon proximal
Age plus tardif : 30 ans (10 après / PAF)
Cancer colique survient plus tardivement (55 ans)

Syndrome de TURCOT : APC +

Polypose adenomateuse + tumeurs du SNC (**médulloblastome)**

Le diagnostic de la Tm du SNC précède le dg de la polypose +++

Le pc reste sévère

Polyposes adenomateuse familiale

Traitement des lésions coliques:

Traitement médical

AINS : anticox 2 (*sulindac*) : inhibe la cyclooxygenase

- Diminution de la taille et du nombre d'adénomes
  ceci est réversible à l'arrêt du TRT
- Ne protége pas contre le développement des CCR
- Effets secondaires au long cours

Il n'est pas actuellement recommandé comme traitement de première intention dans la PAF

Polyposes adenomateuse familiale

Traitement chirurgical:

La chirurgie est le seul traitement raisonnable de la PAF,

Elle est indiscutable dès l'age de 20 ans (le risque de kc++)

3 types d'interventions

1- Procto colectomie totale avec ileostomie définitive :

Rarement indiquée , seulement dans le kc du rectum distal

Polyposes adenomateuse familiale

2- Colectomie totale avec anastomose ileo rectale :

Simple: mortalité < 1 %

Cancérisation des adénomes rectaux après chirurgie

6% à 20 ans

55% à 30 ans

Surveillance endoscopique **3 a 6 mois**

+ résection endoscopique des polypes restants

Proctectomie secondaires en cas d' impossibilité de de résection endoscopique ou apparition de kc

Polyposes adenomateuse familiale

3- Colectomie avec mucosectomie rectale et anastomose ileo anale :

Procédure de choix : Elle est radicale

Effets secondaires importants : Incontinence anale, dysfonction sexuelle…

Indication :

- Rectum tapissé de polypes non résécables endoscopiquement
- Cancer du haut rectum
- Patient ne pouvant pas se soumettre à une surv du rectum restant

Polyposes adenomateuse familiale

Lésions extra coliques :

Gastriques :

Polypes peu nombreux → Résection endoscopique
Polypes nombreux → Antrectomie



Lésions duodénales : Résection endoscopique si possible

Adénomes villeux
Adénomes + dysplasie avancée
Gros adénome tubuleux >10 mm
Adénomes symptomatiques

La DPC peut se discuter au stade IV

Polyposes adenomateuse familiale

Tumeurs Desmoides:

TD intra abdominales non compliquées

Traitement médical : Première intention

- **AINS** (*Sulindac ou Indométacine*)
- les anti-œstrogènes chez la femme

Réponse tumorale → Poursuivre le traitement
Progression tumorale → Anti-œstrogène + AINS
Tumeur agressive → Chimiothérapie antitumorale

La chirurgie est indiquée

Tumeurs résécables

Complications intra abdominales.

Polyposes Hamartomateuses

1- Syndrome de PEUTZ JEGERS

2- Polyposes juvénile

3- Variantes de la polypose juvénile

le syndrome de COWDEN

le syndrome de RUVALCABA-MYRHE-SMITH

4- Polypose hamartomateuse rare

syndrome de GORLIN ou naevomatose basocellulaire

syndrome de la famille de DEVON

neurofibromatose intestinale

syndrome polyposique mixte

Syndromes de polyposes hamartomateuses

- Responsables de moins de 1% des cancers colorectaux
- Moins fréquents que les PAF (1/10)
- La plupart comportent un risque augmenté de développer un cancer (GI, pancréatique, extradigestif)
- Leur identification est importante (patient et famille) en raison de ce risque de malignité
-Tests génétiques sont disponibles
- Différents types :
  - -Syndrome de la polypose juvénile familiale
  - -Syndrome de Peutz-Jeghers
  - -Syndrome de Cowden
  - -Syndrome de Cronhkite-canada

Hamartome
Définition

- Croissance excessive de cellules normalement présentes dans l'organe intéressé (segment du tube digestif) mais désorganisant sa structure normale

- Tube digestif, cellules épithéliales:
  - Estomac: cellules à pôle muqueux fermé fovéolaires
  - Intestin: entérocytes, cellules caliciformes, cellules de Paneth

Polype hamartomateux digestif
Définition

- « Polype hamartomateux digestif » regroupe plusieurs types de lésions considérées comme non néoplasiques (polypes de Peutz-Jeghers, juvéniles)
- Développés dans le cadre de polyposes
- Associées à des anomalies génétiques
- S'accompagnent d'un risque plus ou moins élevé de cancer digestif

Syndrome de PEUTZ JEGERS

Polypose GI hamartomateuse + une lentiginose péri orificielle

Rare,

Sujet jeune (femme= homme)

Génétique :

TAD, pénétrance variable et incomplète

- Mutation du gêne STK : serine threonie kinase située au niveau du ch 19q
- Hétérogénéité génétique: mutation n'est pas retrouvée dans toutes les familles



Maladie de Peutz-Jeghers

Lentiginose: 100 %
formes classiques

Médecin référent +++

Gastro.

Autres spécialistes +++

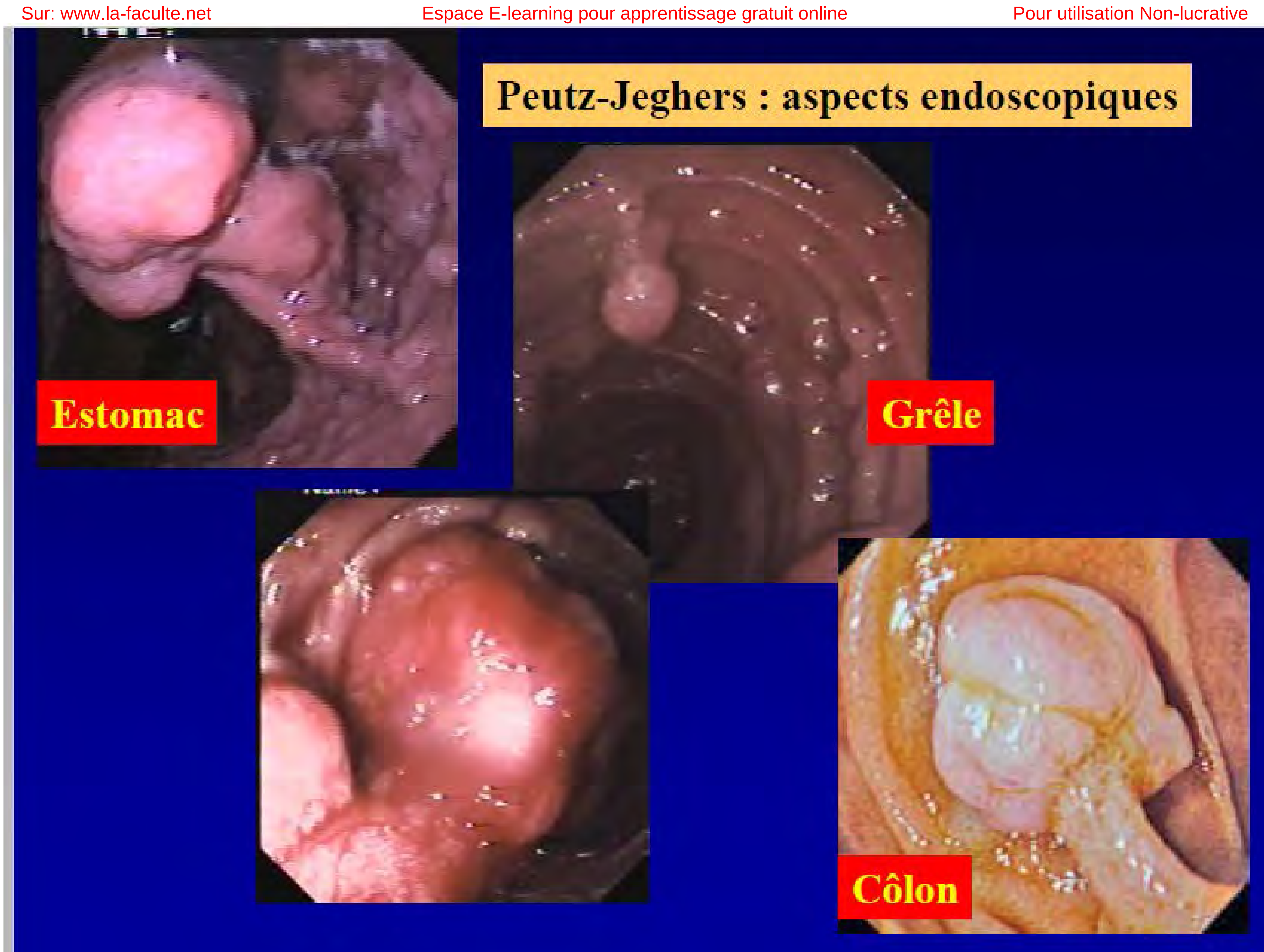
Généticien

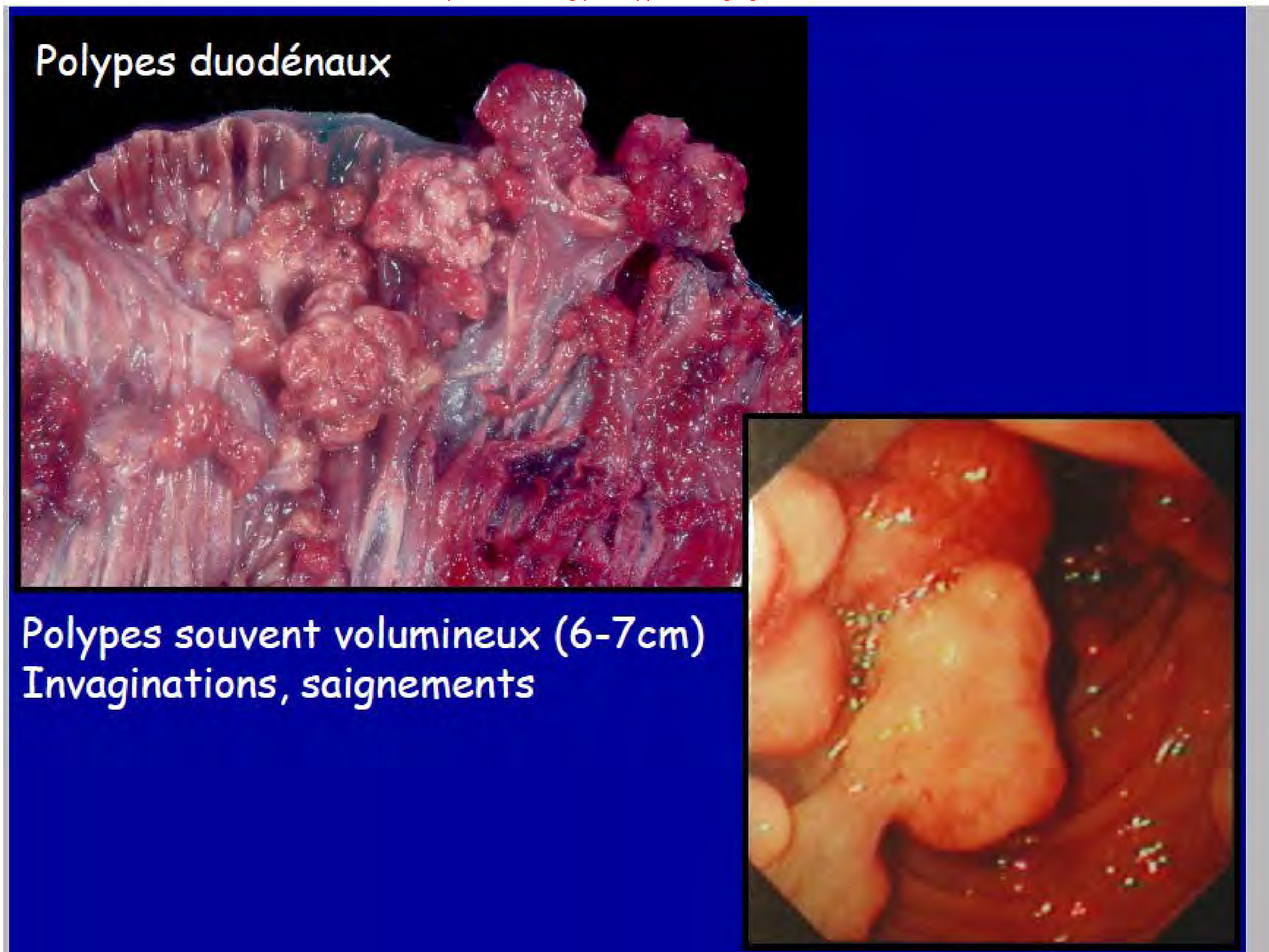
Hamartomes :
-Estomac : 20 %
-Grêle : 90 %
-Côlon : 40 %

STK11, K19
70-80 %

Syndrome de Peutz-Jeghers

- Rare (1/200 000 naissances)
- Autosomique dominant, pénétrance variable
- Polypes GI (intestin grêle > colon > estomac) et macules
- Critères OMS (2000)
  - ≥ 3 polypes de PJ
  - Polype(s) de PJ dans contexte familial
  - Lésions cutanées typiques dans contexte familial
  - Polype(s) de PJ avec lésions cutanées typiques
- Syndrome de prédisposition au cancer
  - digestif (colorectal, duodénum, pancréas)
  - extra-digestif (ovaires; granulosa, testicule; Sertoli, sein)
- Mutations de STK11 (sérine-thréonine kinase)


Peutz-Jeghers : aspects endoscopiques
Estomac
Grêle
Côlon


Polypes duodénaux
Polypes souvent volumineux (6-7cm)
Invaginations, saignements

Syndrome de PEUTZ JEGERS

Clinique :

Lésions cutanées : 95 % permettent le diagnostic

Lentigine: tache brune, noire, plane non prurigineuse

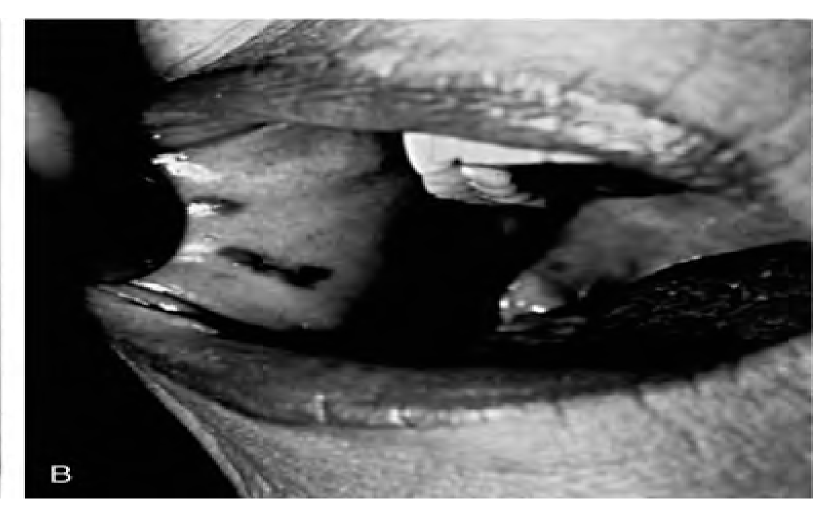
Multiples, 1-5 mm

Péri orificielles : : 94 %,

Muqueuse buccale : 66%

Mains : 74 %, pieds : 62 %





Syndrome de PEUTZ JEGERS

Polypes GI : 88- 100%

Siége :

Intestin grêle	estomac	colon
65-95%	20-50%	60%

Apparition → 1ere décade de la vie

Symptômes :

Occlusion intestinale(invagination intes aiguë+++) 43. %

Douleurs abd 23 %, HD, anémie, diarrhée ch,...

Syndrome de PEUTZ JEGERS

Cancers associés : 2-13 %

Néoplasie GI	Néoplasie extra GI
Colon 39 % Pancréas 36 % Estomac 29 % Intestin grêle 13 % Duodénum Vésicule biliaire Voies biliaires	Tm du sein (bilatéral) 54% Ovaires Trompes Col utérin Testicules

Peutz-Jeghers : risques digestifs

	Risque cumulé Kc	Surveillance	Début
Côlon	40 %	Colo/ 2 ans	15 ans
Estomac	30 %	Gastroscopie/ 2 ans, cartographie	15 ans
Grêle	13 %	Capsule Entéroscanner Chirurgie Double ballon	5 ans
Pancréas	36 %	?	?

Adénocarcinome pulmonaire

Carcinome mammaires
RC 45 %
Suivi dès 18 ans

Utérus : adénocarcinome de l'endocol

Ovaires
Tumeurs de la granulosa

Testicules : Leydigomes

Syndrome de PEUTZ JEGERS

Surveillance:

Coloscopie
Gastroduodenoscopie
Transit du grêle
} 1 a 3ans

Examen annuel des seins

Mammographie tous les 3 ans après 25 ans

Échographie abdomino pelvienne tous les ans

Syndrome de PEUTZ JEGERS

Traitement :

Résection endoscopique :

Polype < 5 mm, non hémorragique

Petits polypes intérêt de bx

Chirurgie :

Polype symptomatique, large >1,5 cm

Enteroscopie per opératoire +++

Polypose juvénile

Hamartomes
-Estomac
-Côlon



Examen clin. Normal
Rendu-Osler



Généticien



Smad4, K 18
BMPR1, K 10
60 %

Polypose juvénile familiale

- Rare (1/100 000 naissances)
- Autosomique dominant
- Nombreux polypes colon > estomac > intestin grêle
- Critères OMS (2000)
  - ≥ 5 polypes juvéniles côlon rectum, ou
  - Polypes juvéniles tout le long du TD, ou
  - Polype(s) juvéniles dans contexte familial de Polypose Juvénile
- Contingent cellulaire adénomateux possible
- Risque élevé de cancers digestifs (Colon > estomac > IG, pancréas)
- Mutations de SMAD4 et BMPR1A (voie du TGFβ)

Polypose juvénile

Classes avec les hamartomes

Histologie: Excès de la LP

Glandes kystiques dilatées

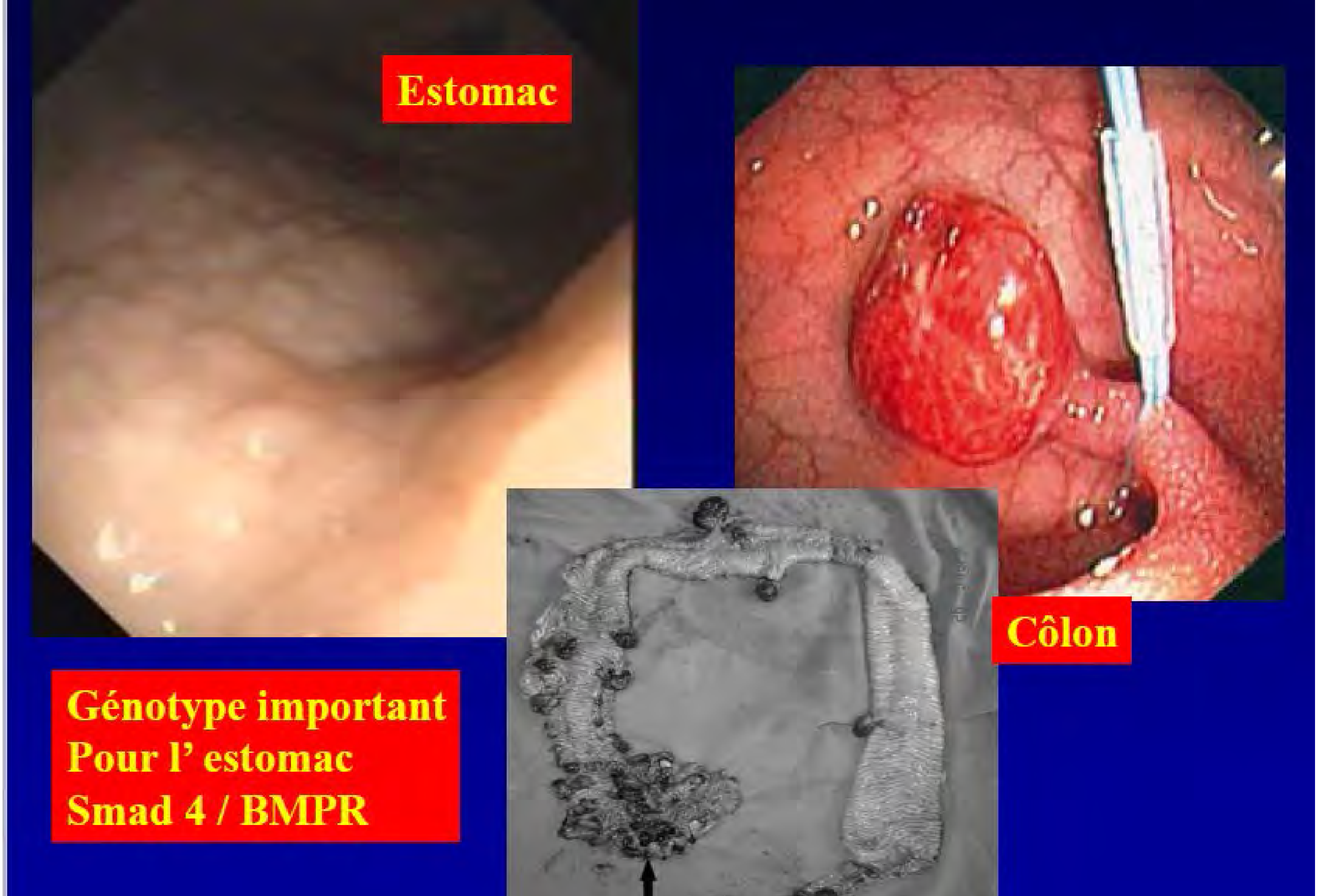
Très souvent uniques que multiples pédicules de siège rectal

On parle de Polypose juvénile

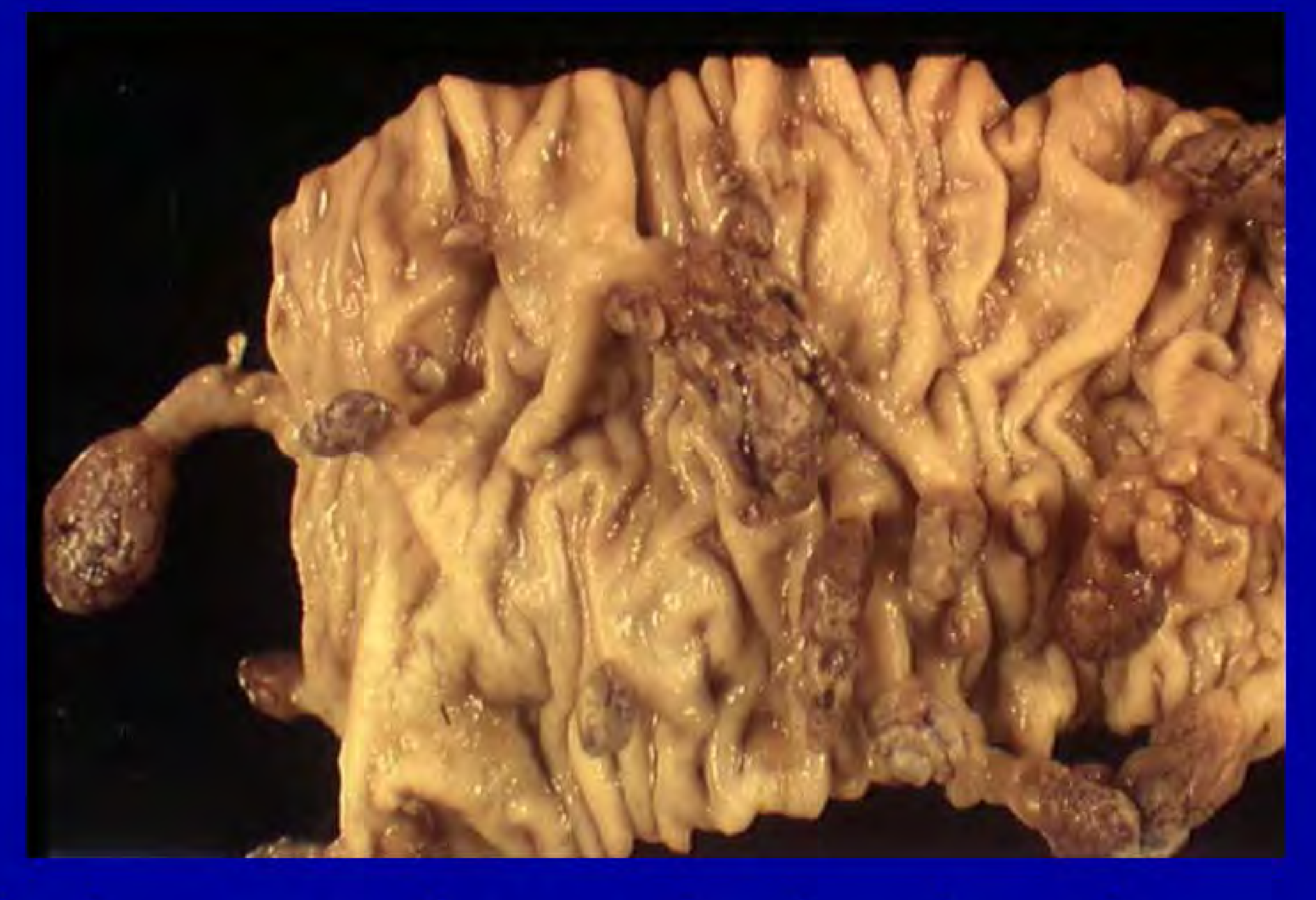
Présence de + de 10 polypes

Une atteinte de tout le tube digestif,

Existence d'un polype juvénile isolé dans une famille de PJ



Estomac
Côlon
Génotype important
Pour l' estomac
Smad 4 / BMPR



Colon G et rectum++ / souvent <2cm / sessiles ou plus souvent pédiculés / nombreux 50 à 200 polypes /séparés de muqueuse saine

Polypose juvénile

Maladie héréditaire à TAD avec forte pénétrance (chr 10 ??)

Clinique:

La petite enfance 1 à 7 ans (85 % des cas):

Diarrhée,

Hémorragies digestives avec chute par nécrose du pédicule

Entéropathie exsudative pouvant mettre en jeu le pc vital de l'enfan

Prolapsus anal

Après la première décennie : Manifestations mineures:

Rectorragies,

Émissions glaireuses,

Prolapsus….

Polypose juvénile : risques digestifs

	Risque cumulé	Surveillance	Début
Côlon	34 %	Colo/ 2 ans	15 ans
Estomac	25 %	Gastroscopie/ 2 ans, cartographie	15 ans

Polypectomie : < 20 -30 hamartome
Colectomie : polypose diffuse
Estomac : selon le gène (Smad4), l'aspect, l'histologie

Polypose juvénile

Évolution /surveillance:

Complications: hémorragie, occlusion, Kc colique:+++

(due a la degenerescence de polype adénomateux synchrone ou polype mixte)

Traitement:

Polypes nombreux ou complications → Chirurgie (Colectomie totale)

Polypes peu nombreux ,petits → Polypectomie

Dépistage:

Des l'age de 12 ans pour les parents 1er degré une coloscopie est recommandé

Polypose juvénile

Variante de la Polypose juvénile:

Polypes juvéniles associés à des manifestations extra intestinales

1- syndrome de COWDEN:

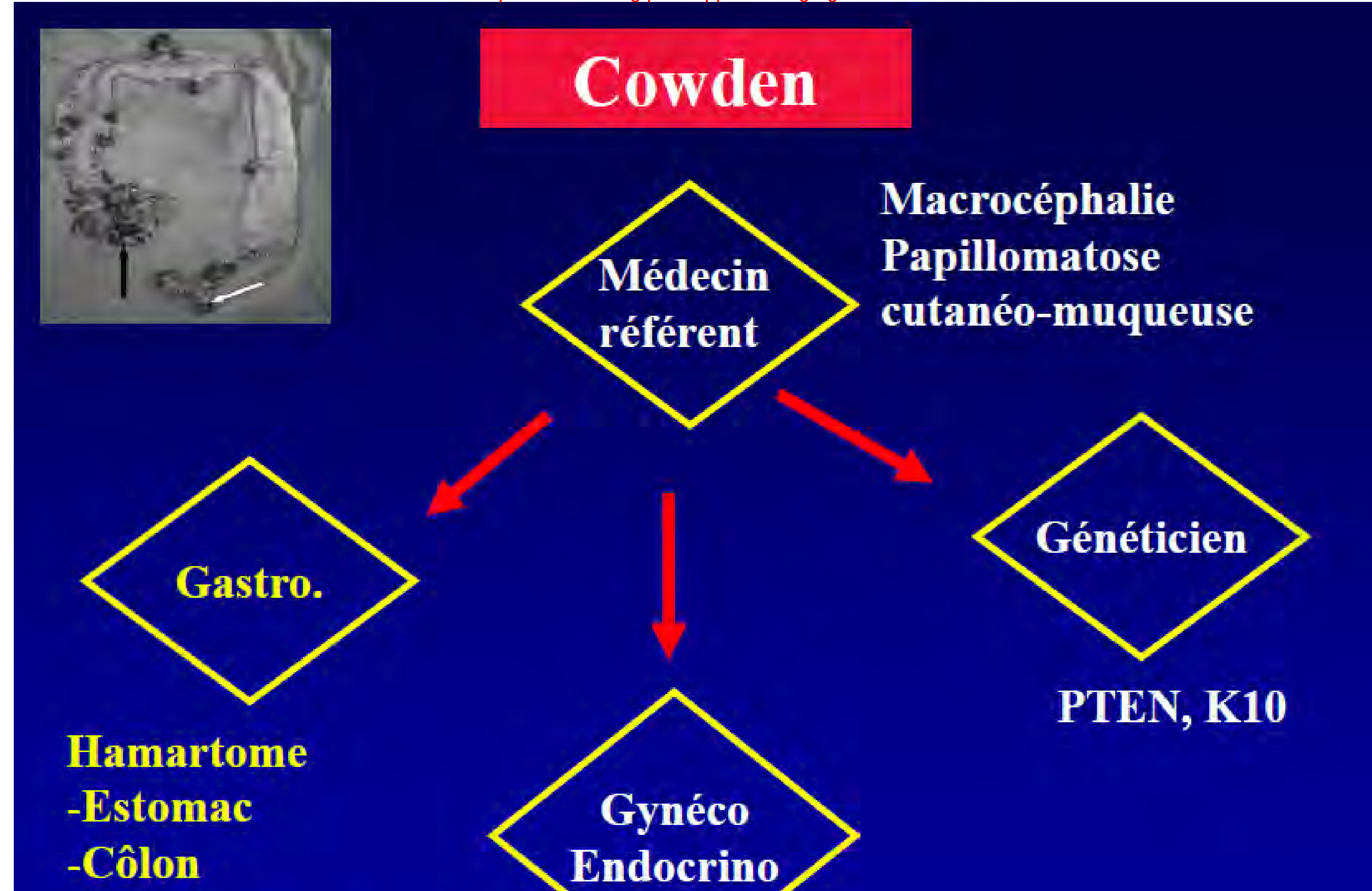
Maladie héréditaire à TAD, à forte pénétrance

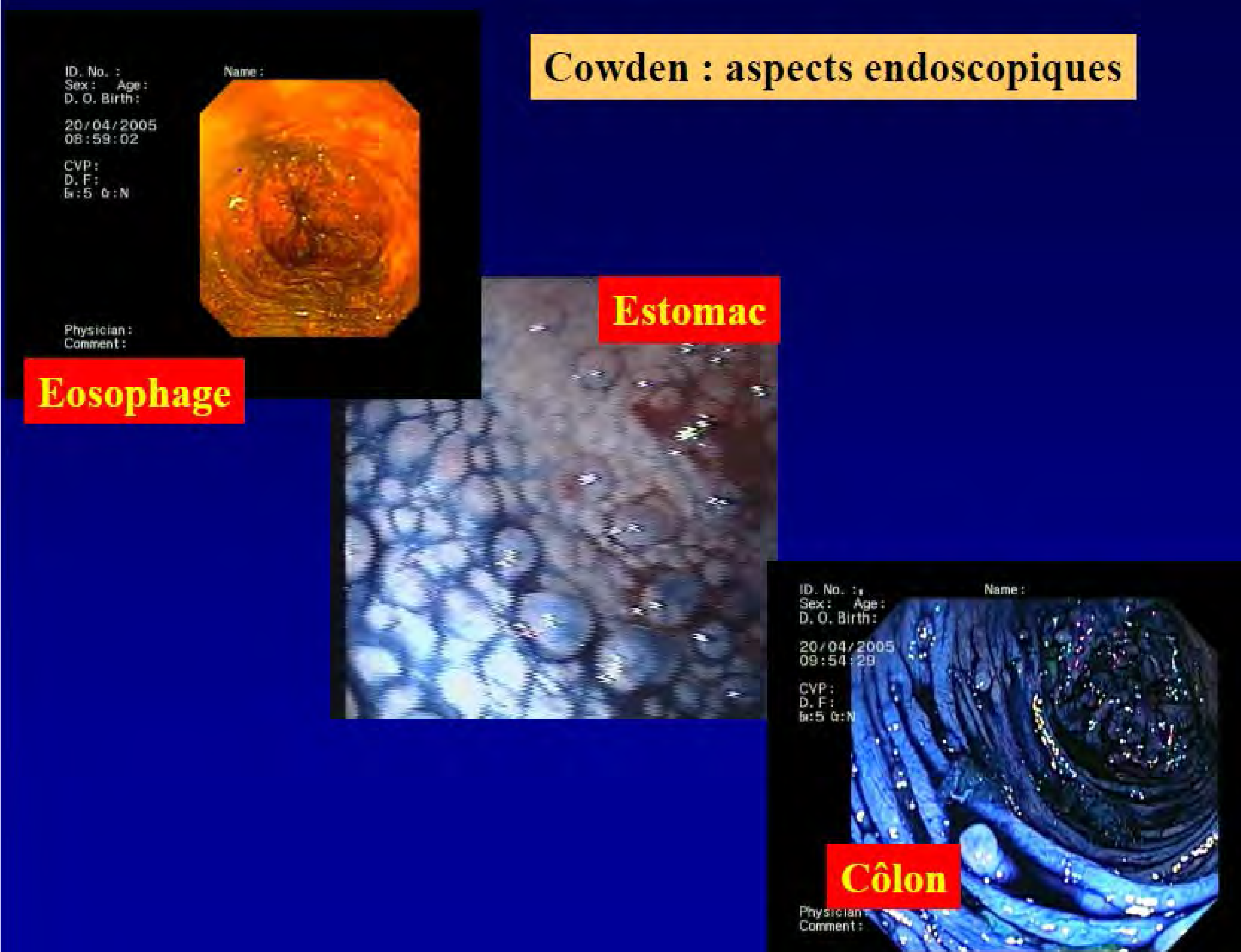
Rare, femme (60%), l'age: 40 ans

Association :

- Polypes hamartomateux
- Lésions cutaneo muqueuses (Hamartomes oro faciaux)
- Anomalies multiples de différents organes: seins, thyroïde, organes genito urinaire

Le risque principal est le cancer du sein


Cowden
Médecin référent
Macrocéphalie
Papillomatose cutanéo-muqueuse
Gastro.
Généticien
PTEN, K10
Gynéco
Endocrino
Hamartome
-Estomac
-Côlon
-Duodénum
Hyperkératose oesophag.

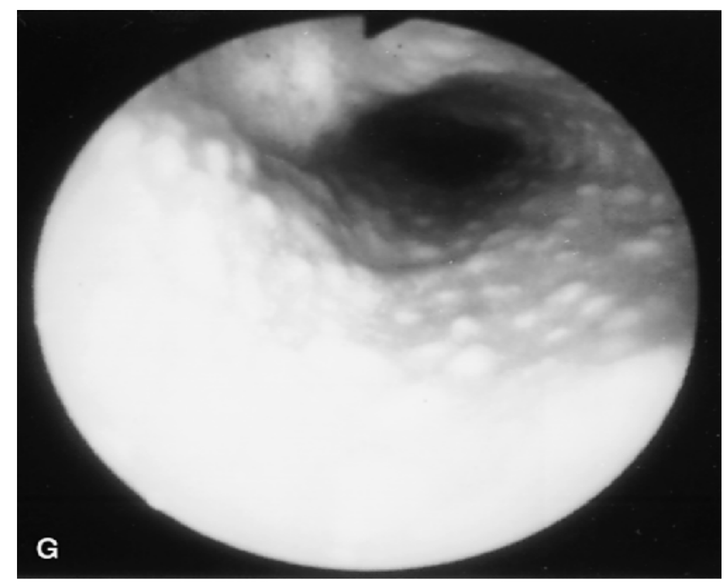

Cowden : aspects endoscopiques
ID. No. :
Name :
Sex : Age :
D. O. Birth :
20/04/2005
08:59:02
CVP :
D. F :
Physician :
Comment :
Eosophage
Estomac
ID. No. :
Name :
Sex : Age :
D. O. Birth :
20/04/2005
09:54:28
CVP :
D. F :
Physician :
Comment :
Côlon

Syndrome de COWDEN:

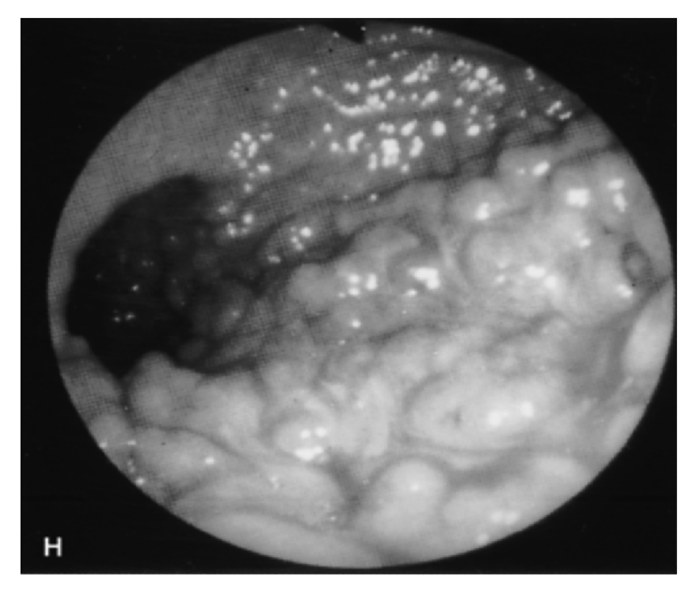
Lésions digestives: 35 %

Touche l'ensemble du tube digestif

Pas d' augmentation du risque de kc



A B C D E F G H I J
Figure 42-8G. Typical facial and oral lesions of Cowden disease (multiple hamartoma syndrome). A: Face of a patient with Cowden disease demonstrates central papules. B: Labial mucosa and gingiva show cobblestone papules. C: Tongue with typical papules. A second patient with Cowden disease had typical cutaneous features and gastrointestinal polyps. D: Gingiva. E: Face. F: Digits. G: Endoscopic view of the esophagus. H: Endoscopic view of the stomach. I: Barium radiographs of the esophagus and colon. J: Barium radiograph of the stomach.



A B C D E F G H I J
Figure 42-8H. Typical facial and oral lesions of Cowden disease (multiple hamartoma syndrome). A: Face of a patient with Cowden disease demonstrates central papules. B: Labial mucosa and gingiva show cobblestone papules. C: Tongue with typical papules. A second patient with Cowden disease had typical cutaneous features and gastrointestinal polyps. D: Gingiva. E: Face. F: Digits. G: Endoscopic view of the esophagus. H: Endoscopic view of the stomach. I: Barium radiographs of the esophagus and colon. J: Barium radiograph of the stomach.

Syndrome de COWDEN

Lésions extra digestives:

Lésions cutanées: 84 %

Tricholemome de la face: Lésion pathognomonique:

Papules multiples periorificielles (bouche, narines, yeux) pouvant simuler des verrue vulgaire se developant à la fin de la 2[e] décade de la vie

Autres:

Kératose palmo plantaire

Papules planes du tronc , du cou

Taches café au lait, vitiligo,

Lipomes…



A B C D E F G H I J

Figure 42-8E. Typical facial and oral lesions of Cowden disease (multiple hamartoma syndrome). A: Face of a patient with Cowden disease demonstrates central papules. B: Labial mucosa and gingiva show cobblestone papules. C: Tongue with typical papules. A second patient with Cowden disease had typical cutaneous features and gastrointestinal polyps. D: Gingiva. E: Face. F: Digits. G: Endoscopic view of the esophagus. H: Endoscopic view of the stomach. I: Barium radiographs of the esophagus and colon. J: Barium radiograph of the stomach.

syndrome de COWDEN

Lésions muqueuses: 85 %

Papillomatose de toute la cavité buccale



A B C D E F G H I J
Figure 42-8C. Typical facial and oral lesions of Cowden disease (multiple hamartoma syndrome). A: Face of a patient with Cowden disease demonstrates central papules. B: Labial mucosa and gingiva show cobblestone papules. C: Tongue with typical papules. A second patient with Cowden disease had typical cutaneous features and gastrointestinal polyps. D: Gingiva. E: Face. F: Digits. G: Endoscopic view of the esophagus. H: Endoscopic view of the stomach. I: Barium radiographs of the esophagus and colon. J: Barium radiograph of the stomach.



A B C D E F G H I J
Figure 42-8D. Typical facial and oral lesions of Cowden disease (multiple hamartoma syndrome). A: Face of a patient with Cowden disease demonstrates central papules. B: Labial mucosa and gingiva show cobblestone papules. C: Tongue with typical papules. A second patient with Cowden disease had typical cutaneous features and gastrointestinal polyps. D: Gingiva. E: Face. F: Digits. G: Endoscopic view of the esophagus. H: Endoscopic view of the stomach. I: Barium radiographs of the esophagus and colon. J: Barium radiograph of the stomach.

Cowden : Risques digestifs

Cancer colorectal :
-Cas décrits
-Souvent tard (> 50 ans)
-1 cas sur hamartome

Cancer gastrique :
Aucune donnée

Surveillance digestive ?
30 ans et tous les 5 ans ?

SNC
Autisme
Retard mental
Hamartome cérebelleux
Hydrocéphalie
Malformations vasculaires

Macrocéphalie
Malformations osseuses

Thyroïde :
Goître, cancer
Suivi dès 10 ans

Carcinome mammaires
Suivi dès 18 ans

Tumeurs du rein
Suivi : 30 ans

Syndrome de COWDEN

Autres atteintes:

Thyroïde: 70 % Goitre, thyroïdite, kc de la thyroïde

Seins: 80% Fibroadenome, kc du seins bilatéral ++

Appareil uro génital: Kyste ovariens, kc utérin, kc du col, kc de l'ovaire

Pronostic:

Est conditionné par les tm extra digestive: sein++ , thyroïde

Surveillance: Examen de la thyroïde

Examen des seins/ mammographie / an

Syndrome de Ruvalcaba-Myrhe-Smith

Ce syndrome associe

- Une macrocéphalie
- Un retard psychomoteur
- Des lésions cutanées pigmentées des organes génitaux
- Une polypose intestinale juvenile (45 % des cas)

Autres polyposes hamartomateuses

Syndrome polyposique mixte:

Caractérisé par la dvp de polypes de plusieurs type histologique

Risque de degenerescence = 30%

La surveillance: coloscopie/ an

Neurofibromatose intestinale

Multiples lésions polyploïdes intraluminales

associée

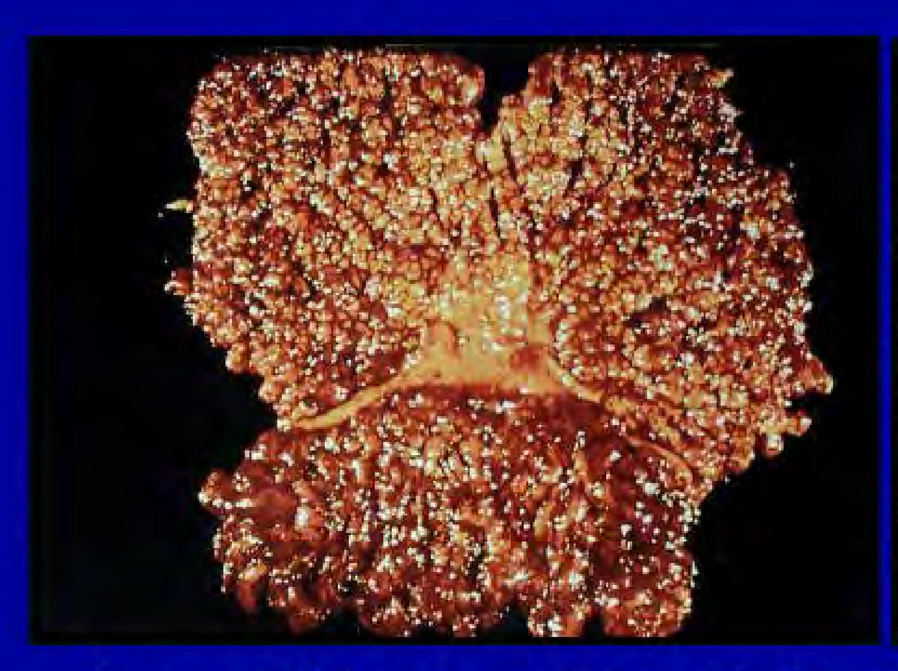
- maladie de von Recklinghausen
- neuroendocrinopathie multiple (NEM) de type II

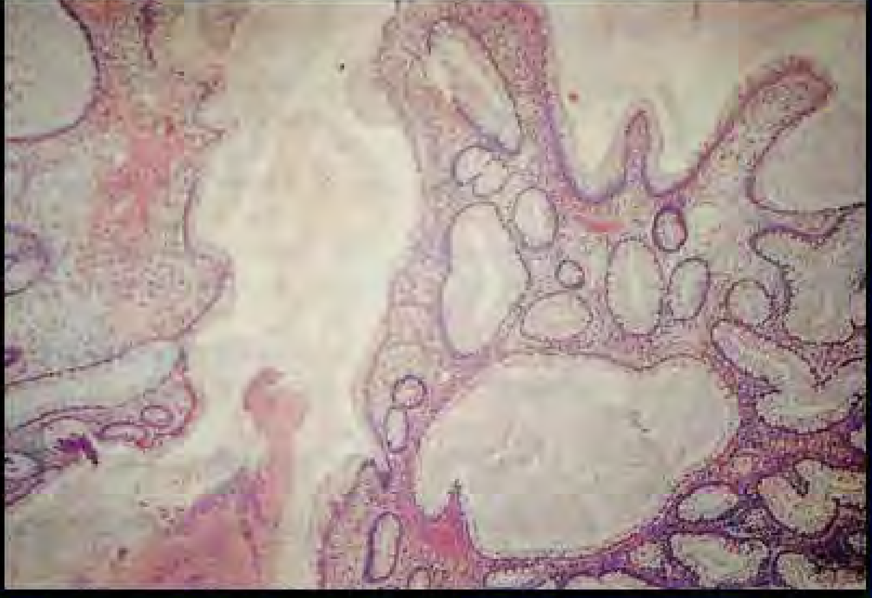
La transformation maligne en neurofibrosarcomes a été rapportée

Syndrome de Cronhkite-canada

Rare, acquise, non familiale

Polypose diffuse, atteinte gastrique constante, ressemble à des polypes hyperplasiques (Ménétrier)





From - «Polyposis syndromes » In Fenoglio-Preiser et al, Gastrointestinal pathology
- «Polyps of the stomach » In: Odze R et al, Surgical Pathology of the GI tract

Polypose non familiale

Syndrome de Cronkhite - Canada

Polypose digestive et une atteinte cutanéophanérienne

Hommes: 60% (31 à 86 ans).

Clinique:

Polypose digestive: tt le tractus digestif sauf l'œsophage

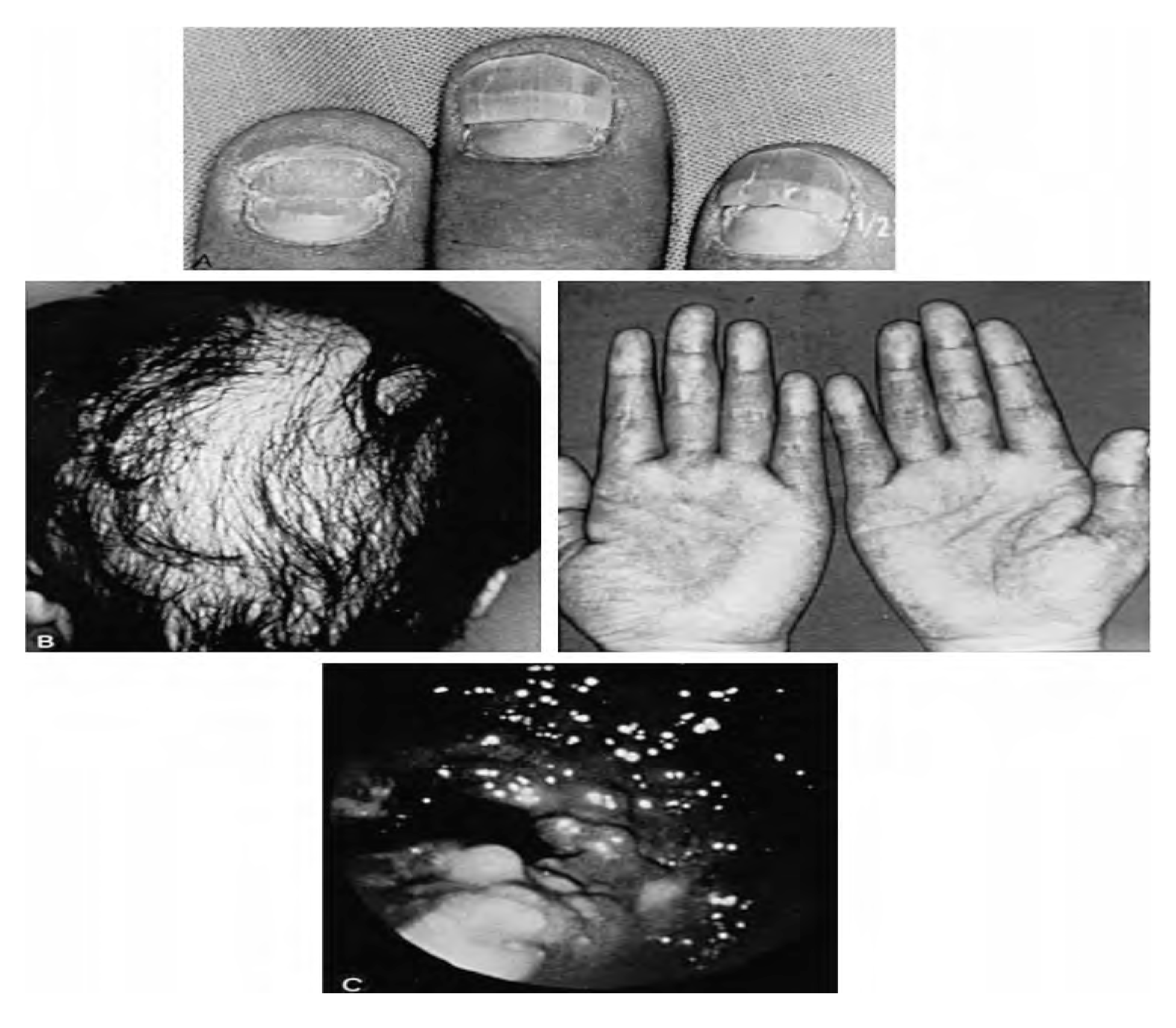
souvent sessiles

Anomalies de l'ectoderme :

Onychodystrophie, une alopécie et une hyperpigmentation extrémités des membres supérieurs++

Hypogueusie,

Diarrhée aqueuse avec perte de poids et des protéines


A
1/2
B
C

Polypose non familiale

Évolution:

Nombreuses remissions spontanées ont été rapportées

Parfois rapidement fatale en qq mois dans une profonde malnutrition et apparition de cpc

Cancer du colon : 12-15 %

Traitement:

CTC, ATB, chirurgie, hyper alimentation seuls ou associés

Pronostic: sombre

Polypose non familiale

Syndrome polyposique hyperplasique:

Multiples polypes hyperplasiques distribués dans tous le colon prédominent dans le colon gauche et le rectum

Associé dans 35 % des cas à des kc colorectaux synchrones

Hyperplasie lymphoïde nodulaire :

Enfant et jeune adulte

Siége : intestin grêle

Asymptomatique

Polypose non familiale

Polyposes lymphomateuse:

Forme particulière de lymphome gastro-intestinal type B lymphome des cellules du manteau, CD5+, CD20

Hommes age : 60 ans

Clinique: Amaigrissement, diarrhée, douleurs abdominales, Rectorragies.

Endoscopie : Nombreux polypes de taille variable souvent localisés dans le grêle et le côlon, mais pouvant atteindre l'ensemble du tractus digestif

Les localisations extra digestives sont fréquentes atteinte médullaire, ganglionnaire, hépatique ou du cavum.

L'évolution : péjorative

Traitement: chimiothérapie, radiothérapie